

Aus der Chirurgischen Klinik der Universität München

Direktor: Professor Dr. med. G. Heberer

**DER RENOVASKULÄRE HOCHDRUCK
IM KINDES- UND JUGENDALTER
SPÄTERGEBNISSE
DER CHIRURGISCHEN BEHANDLUNG**

INAUGURAL-DISSERTATION

zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
an der Ludwig Maximilians-Universität in München

vorgelegt von

GEORG VIELSMEIER

aus Landshut

1980

Aus der Chirurgischen Klinik der Universität München

Direktor: Professor Dr. med. G. Heberer

**DER RENOVASKULÄRE HOCHDRUCK
IM KINDES- UND JUGENDALTER
SPÄTERGEBNISSE
DER CHIRURGISCHEN BEHANDLUNG**

INAUGURAL-DISSERTATION

zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
an der Ludwig Maximilians-Universität in München

vorgelegt von

GEORG VIELSMEIER

aus Landshut

1980



Mit Genehmigung des Fachbereichs Medizin der Universität München

Berichterstatter: Priv.Do. Dr. H. Denecke

Mitberichterstatter: Prof. Dr. G. Heberer

Dekan: Prof. Dr. W. Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 2.10.1980

Gesamtherstellung: aku - Fotodruck GmbH, 8600 Bamberg

Der renovaskuläre Hochdruck im Kindes- und Jugendalter
- Spätergebnisse der chirurgischen Behandlung -

Seite

A	Einleitung	1
B	Der renovaskuläre Hochdruck	3
	1. Definition des Begriffs "Hochdruck"	3
	2. Epidemiologie	3
	3. Häufigkeit	5
	4. Ätiologie	7
	a Arteriosklerose	7
	b Fibrodysplasie	7
	c Aneurysma	9
	d Thrombose oder Embolie	10
	e Extravasale Strömungshindernisse	10
	5. Pathophysiologie	10
	6. Diagnostik	13
	a Allgemeine Hochdruckzeichen	13
	b Zeichen eines renovaskulären Hochdrucks	14
	c Ausscheidungs- und Fröhurogramm	14
	d Radioisotopenrenogramm und Szintigramm	16
	e Seitengetrennte Funktionstests	17
	f Angiotensin-Infusionstest	20
	g Reninbestimmung im peripheren und im Nierenvenenblut	20
	h Aortographie	20
	i Biopsie	21
	7. Therapie	21
	a Konservative Therapie	21
	b Nephrektomie	22
	c Revaskularisationsmethoden	23
	d Beseitigung eines intra- oder extravasalen Strömungshindernisses	25
C	Eigenes Krankengut	26
	1. Krankengut	26
	a Untersuchungsverfahren und Auswertung	26
	b Alter und Geschlecht der Patienten	29

II

	Seite
c Lokalisation der Stenose	29
d Symptome	29
e Begleiterkrankungen	29
f Ätiologie und Häufigkeit	30
2. Diagnostische Befunde	32
a Augenhintergrund	32
b Elektrokardiogramm	32
c Urogramm und Fröhurogramm	32
d Nierenszintigramm und Isotopennephrogramm	32
e Seitengetrennte Nierenfunktionsprüfungen	33
f Angiotensin-Infusionstest	33
g Reninbestimmung	33
3. Operationsverfahren	34
a Nephrektomie	34
b Desobliteration und Streifenerweiterung	34
c Interposition	34
d Resektion und End-zu-End-Anastomose	34
e Reimplantation	34
f Direkte aortorenale Plastik	34
g Splenorenale Anastomose	35
h Beseitigung eines extravasalen Strömungshindernisses	35
D Ergebnisse	44
1. Frühergebnisse	44
a Blutdruckergebnisse	44
b Frühkomplikationen	45
2. Spätergebnisse	45
a Blutdruckergebnisse	46
b Spätkomplikationen	47
3. Abhängigkeit des Operationsergebnisses von	48
a Alter	48
b Geschlecht	50
c Lokalisation der Stenose	51
d Ätiologie der Stenose	52
e Operationsmethode	53
E Diskussion	55
1. Spontanprognose	55

2. Ätiologie	Seite
a Fibrodysplasie	55
b Arteriosklerose	58
c Aneurysma	59
d Thrombose oder Embolie	59
e Extravasale Strömungshindernisse	59
f Kongenital dysplastische Veränderungen	61
3. Symptome und Diagnostik	62
a Allgemeine Hochdrucksymptome	62
b Hinweise auf renovaskulären Hochdruck	63
c Urogramm und Frühurogramm	64
d Isotopennephrogramm und Nierenszintigramm	66
e Seitengetrennte Nierenfunktionstests	67
f Angiotensin-Infusionstest	68
g Reninbestimmung	69
h Angiographie	70
4. Operationsverfahren	71
a Nephrektomie	71
b Desobliteration und Streifenerweiterung	73
c Interposition	74
d Direkte Methoden	77
e Splenorenale Anastomose	79
f Beseitigung eines extravasalen Strömungshindernisses	80
5. Ergebnisse und Prognose	86
a des renovaskulären Hochdrucks im Kindesalter	86
b bei Fibrodysplasie	88
c bei sonstiger Ätiologie	91
F Zusammenfassung	94
G Literaturverzeichnis	96

A Einleitung

Der Hochdruck ist eine außerordentlich häufige Krankheit und ein wichtiger Risikofaktor für die herz-kreislaufbedingten Invaliditäts- und Todesursachen. Diese machen den Hauptteil an der Gesamtsterblichkeit jenseits des 45. Lebensjahres aus (8). Aus einer amerikanischen Studie geht hervor, daß Hypertoniker eine deutlich niedrigere Lebenserwartung haben als normotone Vergleichspersonen (12).

Wenn auch für 90 % der Hypertoniker nur eine symptomatische Behandlung möglich ist, so gibt es sekundäre Formen, die beispielsweise durch einen operativen Eingriff kausal therapierbar sind. In diese Gruppe fällt die renovaskuläre Hypertonie. Wie andere Hochdruckformen führt auch die Nierenarterienstenose zunächst zu einer Linksherzbelastung, später zur Herzinsuffizienz oder zum Myokardinfarkt. Der Hochdruck gilt als akzelerierender Risikofaktor für die Arteriosklerose. Besonders die arteriosklerotischen Veränderungen an den Koronar- und Zerebralarterien führen sehr schnell zu lebensbedrohlichen Situationen.

Auch in der nicht stenosierten kontralateralen Niere kommt es durch den Hochdruck zur sekundären Arterio- und Arteriolosklerose. Dabei kann sich infolge der Parenchymschädigung eine Schrumpfniere bilden. Als Endstadium dieser Entwicklung droht die chronische Niereninsuffizienz mit Urämie.

Angeichts dieser möglichen Folgen ist die wirksame Hochdruckbehandlung unbedingt angezeigt.

Die kausale Therapie des renovaskulären Hochdrucks besteht in der Revaskularisation der Nierenarterienstenose. Diese Therapie sollte die Lebenserwartung bei einer schon im Kindes- und Jugendalter auftretenden Hypertonie besonders günstig beeinflussen. Da in der Literatur für diese Altersgruppe nur wenige Langzeitergebnisse be-

kannt sind, sollen in der vorliegenden Untersuchung Früh- und Spätprognose nach operativer Behandlung des renovaskulären Hochdrucks bei Kindern und Jugendlichen dargestellt werden.

B Der renovaskuläre Hochdruck

1. Definition des Begriffs "Hochdruck"

Als arterielle Hypertonie oder Hochdruckkrankheit wird eine konstante Erhöhung des arteriellen Blutdrucks mit den sich daraus ergebenden Folgen und Komplikationen bezeichnet (70).

Eindeutig erhöht im Sinne der WHO ist der Blutdruck, wenn er systolisch über 160 mm Hg und diastolisch über 95 mm Hg liegt. Unter 140 mm Hg bzw. 90 mm Hg spricht man vom Normbereich, der durch den "Grenzbereich" von den pathologischen Werten getrennt ist.

139	normoton	89
140		90
Grenzbereich und/oder		
159		94
und/oder hyperton		

Tabelle 1: Definition des Hochdrucks nach der WHO (117).

2. Epidemiologie

Nach Schätzungen beträgt der Anteil der Hypertoniker in den Industrieländern etwa 10 - 20 % der erwachsenen Bevölkerung (8). Dies gilt auch für die Bundesrepublik Deutschland, in der demzufolge über 6 Millionen Hypertoniker leben, von denen etwa 40 % erfaßt sind (8). Der Anteil der Kinder an den Hypertonikern erscheint relativ gering (82, 86).

Die "Drop-out-rate" der konservativen Therapie beim Hochdruck ist wegen der geringen Symptomatik relativ hoch. Eine Nachbefragung aus dem Jahre 1972 bestätigt dies (81).

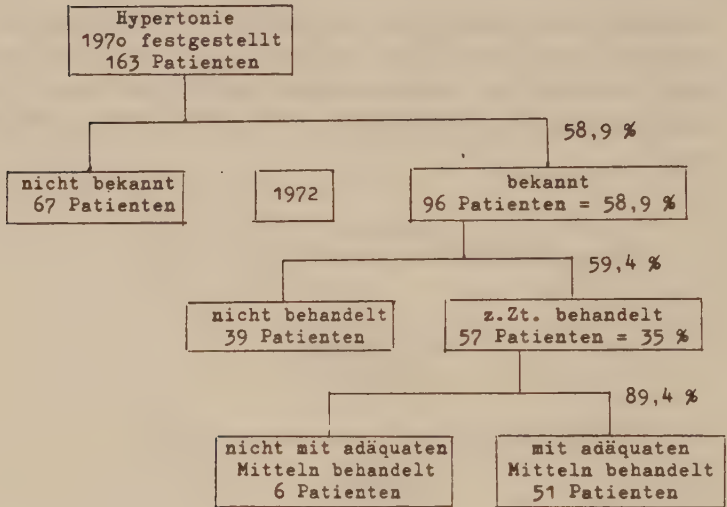


Abbildung 1: Ergebnis einer Nachbefragung im Jahre 1972 von Hypertonikern, die 1970 im Alter von 50 Jahren in Hannover festgestellt wurden (81).

3. Häufigkeit

Die Häufigkeit der essentiellen Hypertonie wird mit 80 % angegeben (115). Die restlichen 20 % können als sekundäre oder symptomatische Hypertonien prinzipiell kausal therapiert werden.

Primäre (essentielle, idiopathische, genuine) Hypertonie (80 %)

Sekundäre, symptomatische Hypertonie (20 %)

- Renale Hypertonie (14 %)

akute glomeruläre Erkrankungen
renovaskuläre Erkrankungen (5 %)
chronische Nierenerkrankungen
chronische Parenchymschrumpfung
andere Nierenerkrankungen

- Endokrine Hypertonie (3 %)

- Kardiovaskuläre Hypertonie (1,5 %)

- Neurogene Hypertonie (0,8 %)

Tabelle 2: Ätiologische Klassifizierung der Hypertonie mit Angabe der relativen Häufigkeit (115).

Je jünger jedoch die Patienten sind, desto häufiger findet sich der sekundäre Hochdruck. In der Altersgruppe bis 35 Jahren nimmt er sogar weit mehr als die Hälfte aller Hypertonien ein (Tabelle 3). Dies wurde anhand einer Population von 127 Hypertonikern im Alter zwischen 12 und 40 Jahren festgestellt (79). HUNTER 1963 (54) behauptet sogar, daß bei Kindern der Hypertonus nahezu immer sekundärer Art ist.

Alter in Jahren	-20	20-24	25-29	30-34	35-40
% mit sekundärem Hypertonus	85	75	63	70	38

Tabelle 3: Relation zwischen Alter und Häufigkeit von sekundärem Hochdruck (79).

Auch andere Autoren weisen darauf hin, daß die sekundäre Hypertonie bei jüngeren Menschen häufiger ist als die primäre (58). Bei 22 Patienten zwischen 7 und 32 Jahren mit Hypertonie fanden SINGH und PAGE 1967 (99) bei 6 Patienten eine Pyelonephritis, bei 5 Patienten eine Nierenarterienveränderung und bei 3 Patienten ein Phäochromocytom als Grunderkrankung. Bei 8 Patienten (36,4 %) konnten sie keine Ursache für die Hypertonie finden.

Bei Kindern läßt sich der Hypertonus meist auf eine renale Genese zurückführen (106), wobei die entzündlichen Veränderungen des Nierenparenchyms sowie deren Folgen und die verschiedenen Mißbildungen die größte Rolle spielen. Dies

steht im Widerspruch zur Ansicht von FRY und Mitarbeiter 1973 (36), der neben der Coarctatio aortae die Nierenarterienstenose als die häufigste Ursache für die Hypertonie im Kindesalter angibt.

Die Häufigkeit des renovaskulären Hochdrucks bei Kindern wird mit ungefähr 3 % (15 von 502 Patienten) angegeben (71). Zwischen 1950 und 1972 konnte KAUFMAN J.J. und Mitarbeiter 1972 (58) nur "weniger als 60" in der Literatur beschriebene Fälle mit renovaskulärem Hochdruck bei Kindern finden.

4. Ätiologie

Nach der Ätiologie der Nierenarterienstenose läßt sich eine Aufgliederung vornehmen, die auch in Bezug auf die Operationsverfahren, sowie auf das Operationsergebnis von Wichtigkeit ist.

a Arteriosklerose

Aus verschiedenen Arbeiten über den renovaskulären Hochdruck geht hervor, daß die arteriosklerotischen Veränderungen der Nierenarterien im Erwachsenenalter die häufigste Ursache für dieses Krankheitsbild darstellen (18, 25, 47, 56, 84, 91).

Sie treten vorzugsweise im proximalen Drittel der Nierenarterie auf und können auf das Aortenostium übergreifen (14). Diese Ursache für eine Nierenarterienstenose ist im Kindesalter äußerst selten (33, 58, 96).

b Fibrodysplasie

Die Fibrodysplasie stellt die zweithäufigste Ursache für die Nierenarterienstenose dar. Charakteristischerweise findet man sie bei den jüngeren Patienten, von denen die Frauen fünfmal häufiger betroffen sind als die Männer (75).

Im Röntgenbild kann sie als sogenannte "Perlschnur" erscheinen, dabei wechseln Einengungen und aneurysmaartige Erweiterungen der Nierenarterie einander ab. Lokalisiert ist diese Art der Stenose am häufigsten im mittleren und distalen Drittel der Nierenarterie, eventuell mit Befall der intrarenalen Gefäßabschnitte.

MC CORMACK 1958 (72) führte auf Grund der pathohistologischen Befunde den Begriff der fibromuskulären Hyperplasie ein. HUNT und Mitarbeiter 1962 (53) erachteten dies als nicht mehr treffend, nachdem sie anhand von 23 Fällen fanden, daß der Prozeß nicht nur durch Hyperplasie, sondern gewöhnlich durch Gewebsuntergang, also Hypoplasie gekennzeichnet ist. Daher wurde der Begriff der "fibromuskulären Dysplasie" bzw. der "Fibrodysplasie" verwendet (26, 45).

Die Fibrodysplasie läßt sich nach HARRISON und MC CORMACK 1971 (45) histologisch unterteilen:

Intima	Intimafibroplasie
Media	(Media) fibromuskuläre Dysplasie (fokale, multifokale oder tubuläre Stenosen mit oder ohne Aneurysmen)
	Mediafibroplasie Perimediafibroplasie Mediahyperplasie Mediadissektion
Adventitia und peri- arteriell	periarterielle Fibroplasie

Tabelle 4: Schema nach HARRISON und MC CORMACK 1971 (45).

Die Mediadissektion beträgt etwa 5 % der Fälle und ist gewöhnlich im Nierenarteriogramm klar zu erkennen. Die Mediafibroplasie (60 - 70 %) und die mit 5 % seltene Mediahyperplasie zeigen sich gewöhnlich als multifokale Stenosen mit großen muralen Aneurysmen oder "beads", die über den zu erwartenden Durchmesser der Nierenarterie hinausgehen, weil die Arterienwand zwischen den einschnürenden fibromuskulären Verdickungen wesentlich verdünnt ist. Die perimediale Fibroplasie ist bei einer Häufigkeit von 15 - 25 % durch generalisierte aber unregelmäßige Verdickungen der äußeren Media gekennzeichnet, was multifokale Stenosen vortäuschen kann (Perlschnur), wobei der Durchmesser der Erweiterungen geringer ist als der der Nierenarterie. Die seltenen Intima und Adventitiaveränderungen (1 - 2 %) sind in der Regel lokale (kürzer als 1 cm) oder tubuläre Stenosen (45).

c Aneurysma

Aneurysmen der Nierenarterie können einen Hochdruck erzeugen (48). Dies geschieht über den Mechanismus der Wirbelbildung oder durch eine einengende Thrombosierung. Eine der Voraussetzungen für die Aneurysmabildung ist die Wandveränderung der Arterie, die angeboren oder erworben sein kann. Die bei Jugendlichen seltenen erworbenen Wandveränderungen können degenerativ (sklerotisch, fettig, hyalin, atheromatös mit folgender Medianekrose) entzündlich (Lues, Pariarteritis nodosa, rheumatische Erkrankungen oder Tuberkulose) oder traumatisch bedingt sein (37). Als weitere Ursache wird eine kongenitale Minderwertigkeit der elastischen Fasern diskutiert (111). Unter den operierten Kranken mit renovaskulärem Hochdruck nimmt das Aneurysma als Ursache nur einen Anteil von 2 % ein (27). Über die Häufigkeit des Nierenarterienaneurysmas bei Kindern konnten in der Literatur keine Angaben gefunden werden.

d Thrombose oder Embolie

Bildet sich in der Nierenarterie ein Thrombus, so kann dadurch ein Hypertonus hervorgerufen werden, wenn das Lumen der Arterie genügend eingeengt ist. Auch ein Embolus kann die Ursache für dieses Geschehen sein. Während die Thrombosen häufig traumatisch in der Nierenarterie entstehen, stammen die Emboli aus proximalen Gefäßabschnitten oder aus dem Herzen selbst. Als Emboliequelle kommen Aneurysmen der Aorta oder Herzvitien in Betracht (49).

e Extravasale Strömungshindernisse

Die Nierenarterie kann von Strukturen des Bauchraumes komprimiert werden, wodurch die Nierendurchblutung gedrosselt wird. Dies kann zum Beispiel durch Tumore des Retroperitonealraumes wie dem Phäochromocytom (47), durch fibröse Stränge des Musculus psoas oder des Diaphragmas (96) geschehen. Auch Stränge, die vom Aorticorenalen Plexus ausgingen und sympathische Nervenzellen enthielten, wurden beschrieben (96).

Nierenparenchymtumoren kommen ebenfalls für eine extravasale Strömungsbehinderung in Betracht (116).

5. Pathophysiologie

Zu einem renovaskulären Hochdruck führen alle Ursachen, die partielle oder globale Durchblutungsstörungen einer oder beider Nieren infolge Erkrankung großer Versorgungsgefäße verursachen (27). Experimentell kann der renovaskuläre Hochdruck durch Drosselung der Nierendurchblutung erzeugt werden (39).

Der renale Plasmafluß und die Filtrationsrate der stenosierten Niere ist im Vergleich mit der Gegenseite redu-

ziert. Dabei fällt bei einseitiger Stenosierung eine verminderte Urinausscheidung der betroffenen Seite auf. Zugleich findet man eine erhöhte osmotische Konzentration des Endurins mit vermindertem Natriumgehalt und erhöhter Kaliumausscheidung. Diese Funktionsänderungen lassen sich zum Teil aus dem verminderten Primärharnangebot bei sonst funktionstüchtigem Nierenparenchym erklären (27).

Für die Pathogenese des renovaskulären Hochdrucks scheint das Renin-Angiotensin-Aldosteron-System eine wesentliche Rolle zu spielen, wenn auch die ursächlichen Zusammenhänge noch nicht endgültig geklärt sind. Die Bedeutung des Systems für die Regulation des Salz- und Wasserhaushalts wird anerkannt (27). Für die Reninausschüttung werden verschiedene "adäquate Reize" diskutiert. Dabei kommen im wesentlichen auf eine verminderte Blutdruckamplitude ansprechende Dehnungsrezeptoren im Vas afferens und Chemorezeptoren in der Macula densa des distalen Tubulus, die auf die Natriumkonzentration reagieren, in Frage (114).

Aus den juxtaglomerulären Zellen der Niere sezerniertes Renin spaltet im Blut aus dem alpha-2-Globulin Angiotensinogen das Dekapeptid Angiotensin I ab. Durch ein "converting enzyme" wird aus dem Angiotensin I vorwiegend im Lungenkreislauf das Angiotensin II freigesetzt, das der stärkste bekannte systemische Vasokonstriktor ist. Außerdem wird durch Angiotensin I auch in der Nebennierenrinde die Aldosteronabgabe aus der Zona glomerulosa induziert. Aldosteron erhöht durch eine vermehrte Natrium- und Wasserrückresorption in der Niere das zirkulierende Blutvolumen und ist deshalb in der Lage, einen bestehenden Hochdruck zu unterhalten (67).

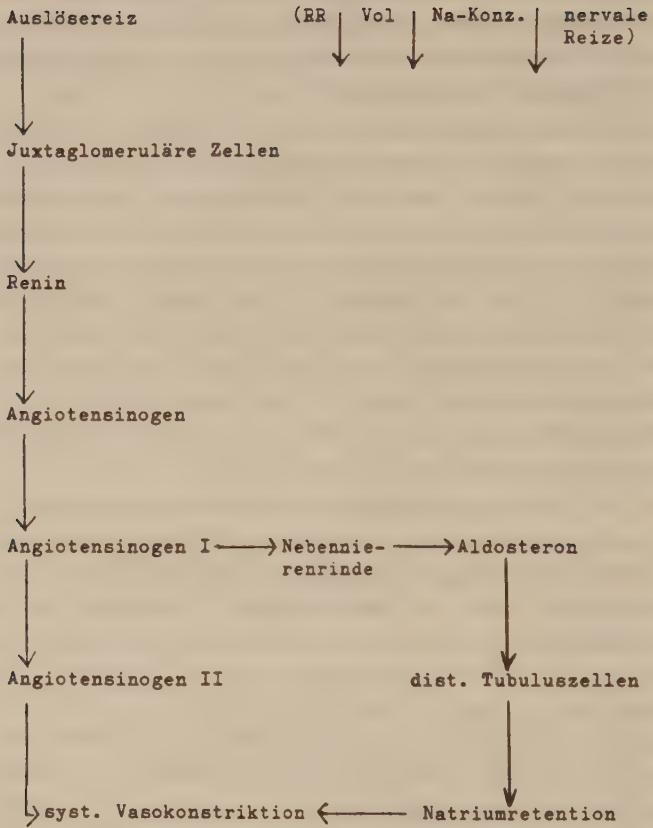


Abbildung 2: Schema modifiziert nach LEFEBVRE (67).

6. Diagnostik

a Allgemeine Hochdruckzeichen

Grundsätzlich kann man bei den diagnostischen Verfahren zwischen jenen Methoden unterscheiden, die auf einen Hochdruck allgemein und jenen, die speziell auf einen renovaskulären Hochdruck hinweisen.

Zur allgemeinen Hochdruckdiagnose gehört die sorgfältige Anamnese, wobei als Symptome Kopfschmerzen, Übelkeit, Brechreiz und Leistungsminderung beschrieben wurden. Ferner kann im EKG oder Röntgenthoraxbefund eine Linksherzbelastung zu sehen sein.

Die Spiegelung des Augenhintergrundes kann ebenfalls Zeichen eines Hypertonus ergeben (Tabelle 5).

I Kupferdrahtarterien, pralle Venen, Kreuzungsphänomene

II Wechselnde Weite der Gefäße

III Papilläres und peripapilläres Ödem, verengte Arteriole, "Cotton wool" Exsudate, strichförmige Blutungen

IV Blasses Funduskolorit, weiße Degenerationsherde, Sternfigur in der Macula, flächenhafte Blutungen

Tabelle 5: Einteilung der Augenhintergrundsveränderungen nach THIEL 1963 (113).

Die wichtigste Untersuchung ist die unblutige Messung des arteriellen Blutdrucks nach Riva Rocci. Für eine korrekte Messung ist die Manschette von großer Bedeutung. Bei Kindern werden je nach Oberarmumfang schmalere Manschetten verwendet als bei Erwachsenen.

b Zeichen eines renovaskulären Hochdrucks

Zu den Untersuchungen, die bei Verdacht auf einen renovaskulären Hochdruck durchgeführt werden sollten, gehört die Bestimmung des Plasmakreatinins und der endogenen Kreatinin Clearance. Eine eingeschränkte Kreatinin-Clearance kann, wenn die Konzentrationsfähigkeit der Niere im oberen Bereich der Norm liegt, eine mittelgradige, einseitige oder eine doppelseitige Nierenarterienstenose anzeigen (27).

Wichtig ist die Suche nach Gefäßgeräuschen. Ein Stenosegeräusch in der Nierengegend über und unter dem Nabel oder im mittleren Epigastrium 2 - 3 Querfinger von der Mittellinie kann einen renovaskulären Hypertonus andeuten. Links führen häufig Geräusche der früh sklerosierten Milzarterie zu Fehlinterpretationen (38).

c Ausscheidungs- und Frühurogramm

Hinweise auf einen renovaskulären Hochdruck kann bereits das Frühurogramm ergeben. Zur Durchführung des Verfahrens werden jodhaltige Kontrastmittel in die Vene injiziert. Die Substanzen werden ähnlich wie Inulin in der Niere filtriert aber nicht mehr resorbiert. Wenn bei einem durch die Nierenarterienstenose bedingten verminderten renalen Plasmafluß die glomeruläre Filtrationsrate abnimmt, wird die tubuläre Rückresorption von Salz und Wasser vermehrt. Deshalb reichert sich das Kontrastmittel auf der stenosierten Seite im Vergleich mit der kontralateralen Niere stärker an. Der Zeitpunkt des Erscheinens und die Kon-

zentration des Kontrastmittels im Seitenvergleich lassen daher auf eine funktionell wirksame Nierenarterienstenose schließen. Die beschriebenen Seitendifferenzen sind als folgende Veränderungen auf der erkrankten Seite zu sehen:

Verspätetes Erscheinen des Kontrastmittels

Erhöhte Konzentration des Kontrastmittels

Verzögerte Ausscheidung des Kontrastmittels

Um die zeitabhängigen Vorgänge besser beobachten zu können, bekam die von SIGGERS 1961 (95) beschriebene Methode der Frühurographie in den letzten Jahren immer größere Bedeutung. Im Unterschied zur Urographie wird bei diesem Verfahren das erste Röntgenbild bereits 1 Minute, nachdem das Kontrastmittel als Bolus in eine Armvene injiziert wurde, angefertigt. Weitere Aufnahmen folgen im Minutenabstand. Ab der 5. Minute post injectionem vergrößert man die Intervalle auf 5, später auf 15 Minuten. Dadurch wird eine zeitliche Aufschlüsselung der Kontrastmittelausscheidung über die Niere möglich.

Liegt eine Stenose der Nierenarterie vor, erscheint das Kontrastmittel auf der entsprechenden Seite auf Grund des verminderten renalen Plasmaflusses verspätet, außerdem ist es durch die vermehrte Natrium- und Wasserrückresorption auf dieser Seite konzentrierter. Im Laufe des "wash out" kommt es zum Umkehreffekt. Während das Kontrastmittel auf der gesunden Seite bereits über den Ureter abgeflossen ist, kann man es auf der erkrankten Seite als Folge der verzögerten Ausscheidung durch das verringerte Harnvolumen noch 30 Minuten nach der ersten Aufnahme erkennen.

Auch morphologische Zeichen können für eine Minderdurchblutung der Niere sprechen:

Größenminderung der Niere um mindestens 1,5 cm
unregelmäßige Nierenkontur

d Radioisotopenrenogramm und Szintigramm

Bei diesen beiden Verfahren wird mit Hilfe radioaktiver Substanzen, die in der Niere gespeichert werden das Nierenparenchym dargestellt. Als Testsubstanz nimmt man beim Isotopenrenogramm vorwiegend Paraaminohippursäure, die mit ^{131}J markiert ist. Nach der intravenösen Injektion wird über den Nierenlagern mit Sonden oder einer Szintillationskamera das Anfluten beziehungsweise das Abfluten der radioaktiven Substanz gemessen. Dabei erfaßt der erste Anstieg (Phase I) den Durchfluß durch die extrarenalen und intrarenalen Gefäße. In der Sekretionsphase (Phase II) kommt die Nierenparenchymfunktion als tubuläre Sekretion zur Darstellung. Die Exkretionsphase (Phase III) zeigt die Ausscheidung über das Nierenbecken und die Ureteren.

Für das Vorhandensein einer Nierenarterienstenose ist die Abflachung über den gesamten Kurvenverlauf des Renogramms charakteristisch als Ausdruck der verminderten Nierendurchblutung, Sekretion und Exkretion des Radionuklids. Auch die Intensität der Speicherung läßt im Seitenvergleich auf das Konzentriervermögen der Niere schließen.

Die Nierenszintigraphie ist eine andere Form der seitenvergleichenden Nierenparenchymdarstellung. Man verwendet dazu ein mit ^{203}Hg oder ^{197}Hg markiertes Diuretikum, das in den Nierentubuli abgelagert wird. Darum kann man die Niere im Szintigramm in ihrer Größe, Lage und Form erkennen. Im Falle einer Nierenarterienstenose kann auf der stenosierten Seite ein kleineres Organ mit geringerer Radionukliddichte

dargestellt sein. Wegen der im Vergleich zum Urogramm und Fröhurogramm geringeren Strahlenbelastung eignet sich deshalb das Szintigramm und das Isotopenrenogramm insbesondere für Verlaufsbeobachtungen (27).

e Seitengetrennte Funktionstests

Die seitengetrennten Funktionstests erfordern die Katheterisierung der Ureteren, um die funktionellen Unterschiede beider Nieren erkennen zu können.

Clearance Bestimmung

Durch die Stenosierung der Nierenarterie nimmt der renale Plasmafluß und die Glomerulumfiltrationsrate ab. Außerdem findet man eine vermehrte Natrium- und Wasserretention bei gleichzeitiger Kaliurese.

Zur Bestimmung des Glomerulumfiltrats verwendet man Inulin oder Paraaminohippursäure, da diese weder tubulär sezerniert noch rückresorbiert werden. Auch das im Stoffwechsel produzierte Kreatinin kann eine verminderte Nierendurchblutung anzeigen.

Howard-Test

Um den Howard-Test (52) durchführen zu können, ist eine quantitative Urinsammlung notwendig. Dies kann Schwierigkeiten bereiten, wenn der Urin am Ureterkatheter vorbei in die Blase abfließt.

Rapoport-Test

Um die Probleme und damit die Ungenauigkeiten der quantitativen Urinsammlung zu umgehen, gab RAPOPORT 1960 (87) eine Modifikation des Tests an. Aus einer kleinen Urin-

portion wird die Konzentration des Natriums und des Kreatinins beziehungsweise des Inulins bestimmt. Anhand nachfolgender Formel läßt sich dann der Rapoport-Index berechnen.

$$\frac{U_{Na\ li}}{U_{Kre\ li}} : \frac{U_{Na\ re}}{U_{Kre\ re}} = \frac{U_{Na\ li} \times U_{Kre\ re}}{U_{Na\ re} \times U_{Kre\ li}}$$

Stamey-Test

Der Stamey-Test (103) wird in osmotischer Diurese durchgeführt. Dabei müssen Veränderungen der Wasser- und Elektrolytkonzentration in Kauf genommen werden (27).

Zusammenstellung der seitengetrennten Nierenfunktionstests

Howard-Test

Verminderung des Urinvolumens um mehr als 50 %

" der Na-Konzentration um mehr als 15 %

Rapoport-Test

Rapoport-Index	kleiner als 0,6	linksseitige Stenose
	größer als 1,6	rechtsseitige "

Stamey-Test

bei Stenose der Hauptarterie

Verminderung der Urinausscheidung um mindestens 65 %

Anstieg der PAH-Konzentration um mindestens 100 %

bei Stenose einer Segmentarterie

Verminderung der Urinausscheidung um mindestens 50 %

Anstieg der PAH-Konzentration um mindestens 20 %

Tabelle 6: Zusammenstellung der seitengetrennten Nierenfunktionstests

f Angiotensin-Infusionstest

Der von KAPLAN und SILAH 1963 (55) angegebene Angiotensin-Infusionstest basiert auf der Überlegung, daß die Reaktion des Organismus auf exogene Zufuhr von Angiotensin geringer ist, wenn der endogene Spiegel erhöht ist. Während stufenweiser Erhöhung der Pressordosis wird der Blutdruck gemessen und damit indirekt der endogene Angiotensinspiegel bestimmt. Benötigt man mehr als 6 ng/Kg KG/min, um den diastolischen Blutdruck um mindestens 20 mm Hg anzuheben, weist der Test auf einen erhöhten endogenen Angiotensinspiegel hin, dessen Ursache die Nierenarterienstenose sein kann.

g Reninbestimmung im peripheren und im Nierenvenenblut

In das Nierenvenenblut einer minderdurchbluteten Niere wird vermehrt Renin ausgeschüttet. Die Bestimmung des Renins im seitengespalten entnommenen Nierenvenenblut liefert deshalb eine wertvolle Aussage. Zur Entnahme ist das trans-femorale Katheterisieren notwendig, wie es erstmals von HELMER 1962 (51) beschrieben wurde. Als "Screening-Methode" ist sie jedoch nicht geeignet (7). Eine Differenz um den Faktor 1,5 im Vergleich beider Seiten wird als Nachweis einer funktionellen Wirksamkeit der Stenose angesehen.

h Aortographie

Die wichtigste Untersuchung zur Diagnostik der Nierenarterienstenose stellt die Aortographie dar (14, 90), weil sie Aussagen bezüglich der Diagnose, Lokalisation, Indikation, Operationsverfahren und eventuell Prognose zuläßt. Die Aortographie hat auch die Darstellung der Aorta im Bereich des Abgangs der Nierenarterien und gegebenenfalls mehrerer Nierenarterien zum Ziel. Dazu stehen zwei Methoden zur Auswahl.

Die Ältere ist die translumbale Aortographie nach DOS SANTOS, LAMAS und CALDAS 1929 (23), die bei Verschlüssen im Becken- und Oberschenkelbereich angewendet werden muß. Sonst ist dieser Methode die nach SELDINGER 1953 (94) benannte transfemorale Angiographie vorzuziehen. Dieses Vorgehen erlaubt außerdem das Einführen der Katheterspitze in die Nierenarterie und somit eine selektive Darstellung der Arterie mit den intrarenalen Gefäßaufzweigungen und des Nierenparenchyms. Auch bei Kleinkindern sollte die transfemorale Seldinger-Methode angewandt werden (14, 85).

i Biopsie

Manche Autoren verwenden die präoperative Nierenbiopsie zur Prognose über das postoperative Blutdruckverhalten (62). Als Beurteilungskriterien galten die arteriosklerotischen Veränderungen in der nicht stenosierten Niere sowie morphologische Zeichen einer Minderdurchblutung in der stenosierten Niere.

SCHILDBERG und DENECKE 1977 (90) fordern, daß intraoperativ eine Nierenbiopsie durchgeführt werden sollte, wenn es sich um arteriosklerotische Stenosen, röntgenologisch nachweisbare intrarenale Veränderungen oder um eine eingeschränkte Nierenfunktion handelt, weil sich Hinweise für die weitere postoperative Therapie ergeben können.

7. Therapie

a Konservative Therapie

Der renovaskuläre Hochdruck ist grundsätzlich wie der essentielle Hochdruck mit antihypertensiven Medikamenten therapierbar, denn er spricht auf die üblichen Antihypertensiva an (8). Diese Therapie ist allerdings nicht kausal.

In der Regel sollte man sich nur bei unbekannter Ätiologie oder nicht durchführbarer Kausaltherapie mit der symptomatischen Behandlung begnügen. Die Einstellung des Hypertonus auf normale Blutdruckwerte muß dabei das therapeutische Ziel sein. Hierzu ist eine ständige Überwachung des Patienten notwendig, die nur durch häufige Kontrollen erreicht werden kann. Dies wird erschwert durch das Unverständnis vieler Patienten bezüglich der Notwendigkeit dieser Maßnahmen und durch eine mangelnde Einsicht, da sie meist beschwerdefrei sind. Hieraus resultiert die Gefahr der unregelmäßigen Einnahme oder des völligen Weglassens der verordneten Medikamente, bis der Hypertonus wieder zu Beschwerden führt. Hier soll auf Abbildung Nr. 1 verwiesen werden, wonach schon 2 Jahre nach Feststellung eines hohen Blutdrucks lediglich noch 31,3 % der Patienten adäquat behandelt wurden. Gerade bei dem hier beschriebenen Krankengut muß man aber mit einer Therapiedauer von 50 Jahren und mehr rechnen. Ein weiterer Nachteil sind eventuelle Nebenwirkungen der Medikamente.

Bei einem solch langen Zeitraum ist die Gefahr gegeben, daß es bei nicht optimaler Blutdruckeinstellung zu intrarenalen Gefäßveränderungen im Sinne einer Arterio- Arteriolosklerose der kontralateralen Niere und damit zur Fixation des Hochdrucks kommen kann. Bei irreversiblen Parenchymveränderungen wäre dann der Zeitpunkt einer erfolgversprechenden Revaskularisation versäumt. Die Funktion der stenosierten Niere wird ihrerseits eingeschränkt werden. Deshalb sollte besonders im Kindes- und Jugendalter eine kausale Therapie und - wie überhaupt in der ersten Lebenshälfte - damit eine operative Entfernung der Hochdruckursache angestrebt werden (36, 47, 91). Hierfür stehen verschiedene Verfahren zur Verfügung:

b Nephrektomie

Die erste Nephrektomie als Therapie des renovaskulären Hochdrucks wurde 1938 von LEADBETTER und BURKLAND (66)

durchgeführt. Sie konnten dadurch einen 5-jährigen Knaben vom renovaskulären Hypertonus befreien.

Diese Methode hat jedoch den Nachteil der Organentfernung. Deswegen ist sie heute als primäres Operationsverfahren verlassen. Allerdings kann bei Komplikationen in den Nierenarterien eine sekundäre Nephrektomie notwendig werden.

c Revaskularisationsmethoden

Die Alternative zur Nephrektomie besteht in der organerhaltenden Revaskularisation der minderdurchbluteten Niere.

Streifenplastik

Beim Einsetzen eines Streifens zur Erweiterung der stenosierte Nierenarterie wird diese an der verengten Stelle durch Längsinzision eröffnet und der Streifen eingenäht. Als Material für den Flicker verwendet man meist autologe Venen, aber auch synthetische Gewebe.

Interposition

Bei diesem Verfahren wird der stenosierte Abschnitt reseziert und an dessen Stelle ein Interponat in die Blutstrombahn eingefügt. Wie bei den Streifenerweiterungen kann man zwischen autologem und alloplastischem Material wählen.

Bypass

Bei der Bypass-Methode wird die stenosierte Nierenarterie in situ belassen und durch die Gefäßprothese von der Aorta zum poststenotischen Gefäßabschnitt umgangen. Die periphere Anastomose ist hierbei immer eine End-zu-Seit-Anastomose.

Resektion und End-zu-End-Anastomose

Bei diesem Verfahren wird nur der stenosierte Teil der Nierenarterie reseziert und der proximale Gefäßstumpf mit dem distalen Teil End-zu-End vernäht. Dieses Verfahren kann nur bei kurzstreckigen Verfahren angewandt werden, wenn eine spannungsfreie Verbindung hergestellt werden kann.

Direkte aortorenale Plastik

Zur direkten aortorenenalen Plastik wird die stenosierte Nierenarterie im Abgangswinkel durch Längsinzision eröffnet und anschließend quer vernäht. Dieses Verfahren ist nur bei kurzstreckigen, abgangsnahen Stenosen möglich.

Reimplantation

Für die Reimplantation wird der Nierenarterie ein neues Ostium in der Aorta geschaffen. Auch diese Methode eignet sich für die aortennahen Stenosen, wenn nach Resektion des stenosierten Abschnitts der Gefäßstumpf noch ohne Zug und nach genügender Mobilisation in die Aorta eingesetzt werden kann.

Splenorenale Anastomose

Diese Methode stellt eine Verbindung zwischen der Milzarterie und der Nierenarterie her. Die Milz kann dabei sowohl entfernt als auch in situ belassen werden, denn die Blutversorgung ist über Anastomosen mit den Magenarterien gewährleistet.

Die splenorenale Anastomose wird nur bei linksseitigen Nierenarterienstenosen angewandt. In der Weltliteratur ist allerdings ein Fall von MC CORMACK und Mitarbeiter 1967 (73) beschrieben, bei dem eine rechtsseitige splenorenale Anastomose versucht wurde, die aber thrombosierte.

d Beseitigung eines intra- oder extravasalen Strömungshindernisses

Im allgemeinen genügt die Dekompression des Gefäßes. Allerdings kann es durch Knickbildungen zu organischen Plaquebildungen und Stenosen kommen, die eine Rekonstruktion erforderlich machen (96).

C Eigenes Krankengut

1. Krankengut

Das vorliegende Krankengut umfaßt 30 Patienten im Alter zwischen 4 und 21 Jahren, die vom 1.9.1959 bis 31.12.1977 primär revaskularisiert wurden. Von den 30 Patienten wurden 8 in der Chirurgischen Universitätsklinik München (1.1.1969 bis 31.12.1977) und 22 in der Chirurgischen Universitätsklinik Köln (1.9.1959 bis 31.3.1973) operiert.

Im folgenden Text werden die Patienten bis 14 Jahre als Kinder, von 15 bis 17 Jahren als Jugendliche und von 18 bis 21 Jahren als Heranwachsende bezeichnet.

a Untersuchungsverfahren und Auswertung

Von allen Patienten wurden die Krankenblätter ausgewertet, dabei wurden an präoperativen Befunden berücksichtigt: Angiogramme, Urogramme, Szintigramme, Kreatininwerte, EKG-Befunde, anamnestische Hochdruckdauer, Isotopennephrogramme, anamnestische Angaben über Hochdrucksymptome, die Konzentration des Renins im Nierenvenen- und peripheren Blut, Veränderungen am Augenhintergrund und Begleiterkrankungen.

Insbesondere wurden die Operationsverfahren, die histologischen Befunde der Stenoseursachen und die Angaben über den postoperativen Verlauf mit Blutdruckverhalten erfaßt. Hierzu wurden die Patienten aufgefordert, nach der Entlassung aus der stationären Behandlung sich mindestens einmal jährlich vom Hausarzt den Blutdruck messen zu lassen. Diese Blutdruckwerte wurden gesammelt und je nach postoperativem Verhalten vor allem des diastolischen Blutdrucks wurde das Ergebnis als "normalisiert", "gebessert" oder "unverändert" eingestuft (Tabelle 7).

Als "normalisiert" galten die Blutdruckwerte der Patienten, deren diastolischer Wert postoperativ ohne antihypertensive Medikamente auf 90 mm Hg und niedriger gefallen war.

"Gebessert" war der Blutdruck der Patienten, die postoperativ mit Antihypertensiva einen diastolischen Blutdruck von 90 mm Hg und weniger zeigten. Ferner galt der Blutdruck jener Patienten als "gebessert", deren diastolischer Wert mit oder ohne Antihypertensiva von präoperativ 120 mm Hg und mehr auf einen Wert zwischen 95 mm Hg und 115 mm Hg fiel.

Als "unverändert" wurde der Blutdruck eingestuft, wenn die postoperativen diastolischen Werte von einem präoperativen Ausgangswert von 120 mm Hg und mehr nicht unter 120 mm Hg sanken oder von Ausgangswerten zwischen 95 bis 115 mm Hg postoperativ nicht unter 95 mm Hg sanken.

Intensive Untersuchungen wurden angestellt, wenn die Blutdruckwerte oder die Serumkreatininwerte nicht normal waren. Dabei wurden angewandt: Röntgenthorax, Herzauskultation, Elektrokardiogramm, Spiegelung des Augenhintergrundes, Gefäßstatus, Laboruntersuchungen wie BKS, Blutbild, Kreatinin, Harnsäure, Cholesterin, Bilirubin, Transaminasen, alkalische Phosphatase, Elektrolyte, Gesamt-Eiweiß, Urinstatus und Kultur. Die Nierenfunktion wurde anhand des Infusionspyelogramms und der Kamerasequenzszintigraphie beurteilt. In besonderen Fällen wurde die Durchgängigkeit der Nierenarterie durch die Renovasographie abgeklärt. Die angeführten Untersuchungen wurden ambulant oder stationär in einem Zeitraum von 14 Tagen bis zu 18 Jahren nach der Operation durchgeführt.

Diastolischer Blutdruck

vor Operation	nach Operation	Beurteilung
95 - 115 mm Hg	≤ 90 mm Hg ohne Medikamente	normalisiert
	≤ 90 mm Hg mit Medikamenten	gebessert
	≥ 95 mm Hg mit/ohne Medikamente	unverändert
= 120 mm Hg	≤ 90 mm Hg ohne Medikamente	normalisiert
	≤ 90 mm Hg mit Medikamenten	gebessert
	95 - 115 mm Hg mit/ohne Medikamente	gebessert
	≥ 120 mm Hg mit/ohne Medikamente	unverändert

Tabelle 7: Einteilung der Operationsergebnisse

b Alter und Geschlecht der Patienten

Zum Zeitpunkt der Operation waren die Patienten zwischen 4 und 21 Jahren, im Mittel 16,1 Jahre alt. Von den insgesamt 30 Patienten waren 11 männlichen und 19 weiblichen Geschlechts. Bei 7 Kinder bis 14 Jahre waren 3 Knaben und 4 Mädchen. Bei den 9 Jugendlichen (15 - 17 Jahre) waren 3 Knaben und 6 Mädchen. In der ältesten Gruppe bis 21 Jahre waren 5 männlichen und 9 weiblichen Geschlechts.

c Lokalisation der Stenose

Insgesamt war keine Seite bevorzugt betroffen. Die Stenose war bei 14 Patienten rechts, bei 12 links und bei 4 auf beiden Seiten lokalisiert.

d Symptome

Bei 14 der 30 Patienten bestanden Hochdrucksymptome. Dies waren Kopfschmerzen, Müdigkeit und Nasenbluten. Diese Beschwerden hatten bis zu 5 Jahren bestanden.

e Begleiterkrankungen

Nur bei 6 Patienten waren Begleiterkrankungen festzustellen. Am häufigsten trat die Neurofibromatose auf, nämlich bei 3 Patienten. Eine Patientin wies einseitig Mißbildungen mit Spastik, eine weitere einen Hyperparathyreoidismus, eine letzte schließlich ein Asthma bronchiale auf.

f Ätiologie und Häufigkeit

Ätiologie	Patienten- zahl
Fibrodysplasie	24
kongenitale Dysplasie	2
Embolie	1
Kompression	2
Strang (2)*	
Phäochromocytom (1)	
Arteriosklerose	1

Gesamt

*) davon je 1 Patient in Kombination mit
Fibrodysplasie und kongenitaler Dysplasie

Tabelle 8: Eigenes Krankengut.
Ätiologie und Häufigkeit der Nierenarterien-
stenosen

Die Bedeutung der fibromuskulären Dysplasie zeigt sich in deren Häufigkeit. In 24 Fällen wurde eine Fibrodysplasie histologisch gesichert, die zweimal mit einem Aneurysma kombiniert war. Die Arteriosklerose als im Erwachsenenalter häufigster ätiologischer Faktor trat nur einmal bei einem 17-jährigen Mädchen auf. Die Histologie ergab hier eine beginnende Arteriosklerose mit Parietalthromben. Diese Patientin wird nachfolgend entsprechend der histologischen Diagnose als arteriosklerotisch angesehen. Zweimal wurde eine kongenital dysplastische Nierenarterienstenose diagnostiziert.

Eine Kompression der Nierenarterie durch einen Zwerchfellschenkelstrang war bei einem Patienten mit dystopen Nierenarterienabgängen, bei einem anderen mit einer fibrodysplastischen Nierenarterienstenose kombiniert. Einmal wurde sie von einem Phäochromocytom komprimiert.

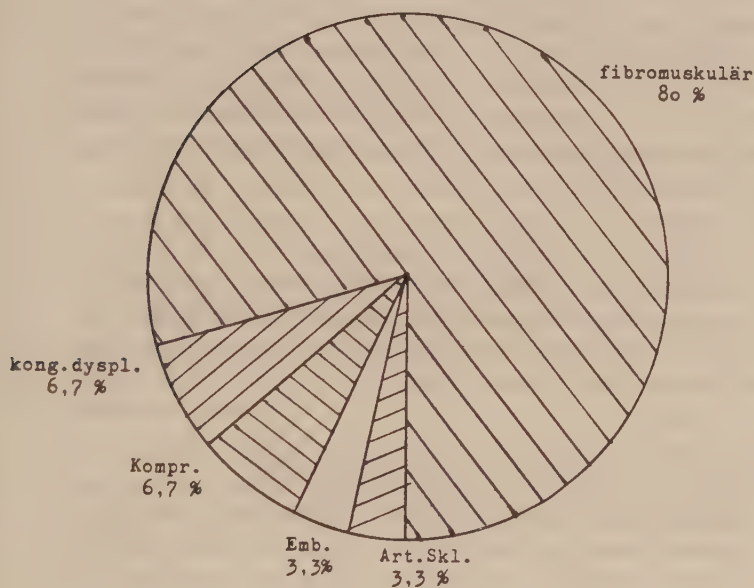


Abbildung 3: Eigenes Krankengut (30 Patienten).
Relative Häufigkeit der Ätiologie

2. Diagnostische Befunde

a Augenhintergrund

Der Augenhintergrund ist präoperativ bei insgesamt 13 Patienten dokumentiert. In 9 Fällen fanden sich dabei keine Veränderungen, bei 4 Kranken wurden sie in Grad 1 nach THIEL (113) eingestuft.

b Elektrokardiogramm

Das Elektrokardiogramm war von 17 Patienten auswertbar. Bei 5 Patienten wurde ein unauffälliger Befund, bei weiteren 5 eine Linksherzhypertonie nachgewiesen. Bei 7 Kranken bestand eine Linksherzhypertrophie mit Schädigungszeichen, in einem Fall sogar mit ST-Strecken-Senkung und eine Abflachung der T-Welle.

c Urogramm und Fröhurogramm

Bei 13 Patienten wurde die Fröhurographie angewandt und wies bei 11 Patienten auf die funktionelle Wirksamkeit der Stenose hin. Das Urogramm zeigte bei den beiden Patienten, bei denen es durchgeführt wurde die richtige Lokalisation der Stenose an.

d Nierenszintigramm und Isotopennephrogramm

Bei 12 Nierenszintigraphien wurde achtmal die Verdachtsdiagnose bestätigt, zweimal wurde hierdurch eine Stenose der gesunden Seite für möglich gehalten und einmal war sie ohne pathologischen Befund. Das Renogramm kam nur siebenmal zur Anwendung. Auch bei diesem Verfahren kam es zu zwei falsch positiven Aussagen. In beiden Fällen handelte es sich um die gleichen Patienten wie bei der Szintigraphie.

e Seitengetrennte Nierenfunktionsprüfungen

Von 2 Versuchen mit dem Rapoport-Test war das Ergebnis in einem Fall nicht auswertbar, im anderen lokalisierte er die Stenose richtig. Auch die PAH-Clearance war bei viermaliger Anwendung zweimal nicht zu verwerten. Einmal lieferte sie ein richtig positives Ergebnis in Übereinstimmung mit der bei diesem Patienten ebenfalls bestimmten Inulinclearance. In einem weiteren Fall konnte sie bei einer beidseitigen Stenose auf die Seite der stärkeren Stenosierung hinweisen, während die Clearance der Gegenseite im Normbereich blieb.

f Angiotensin-Infusionstest

Der Angiotensin-Infusionstest erlaubte nach den oben beschriebenen Kriterien (siehe Seite 20) bei allen 4 Patienten, bei denen er durchgeführt wurde, die richtige Diagnose eines renovaskulären Hochdrucks. In allen 4 Fällen waren zur Erhöhung des diastolischen Blutdrucks um mindestens 20 mm Hg erheblich mehr als die geforderten 6 ng Angiotensin/Kg KG/min nötig.

g Reninbestimmung

Die Reninbestimmung im peripheren und Nierenvenenblut ist in nur 4 Fällen dokumentiert. Dabei war das Renin dreimal erhöht und wies bei der seitengetrennten Prüfung auf die richtige Seite hin.

3. Operationsverfahren

a Nephrektomie

Eine primäre Nephrektomie wurde am eigenen Krankengut nur einmal nach einseitiger Revaskularisation ein halbes Jahr später auf der Gegenseite durchgeführt. Folgende Revaskularisationsverfahren kamen zur Anwendung (siehe Tabelle 12).

b Desobliteration und Streifenerweiterung

Die Streifenplastik wurde achtmal bei 8 Patienten mit der autologen Vena saphena magna und einmal mit synthetischem Material (Dacron) durchgeführt. In einem Fall war die Venenstreifenerweiterung mit einer Aneurysmorhaphie verbunden. Insgesamt wurde die Streifenerweiterung bei neun Kranken angewandt.

c Interposition

Die Interposition wurde zehnmal durchgeführt. Als Material zur Überbrückung der stenosierten Gefäßstrecke wurde achtmal bei 7 Patienten die autologe Vena saphena magna und zweimal bei 2 Patienten eine Dacronprothese eingesetzt.

d Resektion und End-zu-End-Anastomose

Die Resektion und End-zu-End-Anastomose wurde im eigenen Krankengut viermal bei 4 Patienten durchgeführt.

e Reimplantation

Die Resektion und Reimplantation wurde ebenfalls bei 4 Patienten vorgenommen.

f Direkte aortorenale Plastik

Die direkte aortorenale Plastik wurde an 3 Nierenarterien bei 3 Patienten durchgeführt.

g Splenorenale Anastomose

Lediglich bei einem Patienten wurde die Anastomose zwischen der linken Nierenarterie und der Milzarterie hergestellt.

h Beseitigung eines extravasalen Strömungshindernisses

Bei zwei Patienten wurde ein fibröser Strang des Zwerchfellschenkels durchtrennt, der einmal mit dystopen Nierenarterienabgängen und einmal mit Fibrodysplasie kombiniert war. Bei einem weiteren Patienten wurde ein die Nierenarterie komprimierendes Phäochromocytom exstirpiert.

bis 14 Jahre

Fall	Name	Ge- schl.	Op- alter (J)	Genese	Lokal.	Op-Verfahren	Früh- ergeb- n. RR (mmHg)	Spätergebnisse RR (mmHg)	Beob.- Zeit
1.	L.H.P.	m.	14	FD	re.	direkte Plastik	130/75	135/80	10 J.
2.	W.U.	w.	12	FD	re.	Venenstreifenverweiterung	120/90	140/80	6 J.
3.	Z.Ch.	w.	10	FD und Aneurysma	li.	Venenstreifenverweiterung und Aneurysmaraffung	140/100	155/95	5 J.
4.	M.H.	w.	4	FD	li.	Venenstreifenverweiterung	110/80	130/80	9 J.
5.	B.F.	m.	4	FD	bds.	Kesektion und Reimplantation li., direkte Plastik re.,	120/90	115/70	8 J.
6.	K.D.	m.	10	FD	re.	Veneninterposition	110/90	125/80	5 J.
7.	C.R.	w.	10	FD	re.	Venenstreifenverweiterung	140/70		1 J.

FD = Fibrodysplasie

Tabelle 9 a: Eigenes Krankengut; Operationsverfahren; Früh- und Spätergebnisse bei Kindern bis 14 Jahre

bis 14 Jahre

Fall	Name	Ge- schl.	Op- alter (J)	Op-Verfahren	Komplikationen	Therapie	Spätergebnisse RR (mmHg)	Beob.- Zeit
3.	Z.Ch.	w.	10 J.	Venenstreifenverwei- terung und Aneurysma- raffung, links	Stenose der oberen Polarterie, 14 Tage p.op.	konservativ	155/95	5 J.

Tabelle 9 b: Eigenes Krankengut; Operationsverfahren und Komplikationen
bei Kindern bis 14 Jahre

15 bis 17 Jahre

Fall Name	Ge- alter schl.	Op- alter (J)	Genese	Lokal.	Op-Verfahren	Früh- ergeb- RR (mmHg)	Spätergebnisse RR (mmHg)	Beob.- Zeit
8. S.M.	w.	17	Kong. Dyspl.	li.	Reimplantation	220/120	-	-
9. Z.M.	m.	15	FD	li.	splenoren. Anastomose	140/90	145/90*	8 J.
10. M.M.	w.	17	FD	re.	Resektion und End-zu-End- Anastomose	130/80	130/75	9 J.
11. F.R.	w.	17	Arterio- sklerose	li.	Dacronstreifen	120/80	130, 80	4 J.
12. S.A.	w.	17	FD	li.	Venenstreifenverweiterung	130/80	130/80	4 J.
13. Z.A.	m.	15	FD	re.	Veneninterposition	120/85	145/65	2 J.
14. H.E.	w.	17	FD	li.	Veneninterposition	120/90	120/80	2 J.
15. F.A.	w.	15	FD	li.	Veneninterposition	Hypert.	-	-
16. B.J.	m.	17	FD	re.	Veneninterposition und Strangdrüchtrennung	140/80	110/80	1 J.

FD = Fibrodysplasie

Neph. = Nephrektomie

Kong.Dyspl. = Kongenitale Dysplasie

*) RR gebessert mit Medikamenten

Tabelle 10 a: Eigenes Krankengut; Operationsverfahren; Früh- und Spätergebnisse
bei Jugendlichen von 15 bis 17 Jahren

15 bis 17 Jahre

Fall	Name	Ge- schl.	Op- alter (J)	Op-Verfahren	Komplikationen	Therapie	Spätergebnisse RR (mmHg)	Beob.- Zeit
8.	S.M.	w.	17	Reimplantation	Thrombose	Nephrektomie	150/90	18 J.
9.	Z.M.	m.	15	splenoren. Anastomose	Thrombose	konservativ	145/90*	8 J.
15.	F.A.	w.	15	Veneninterposition	Restenose und Aneurysma am Interponat	Nephrektomie	200/100	4 J.

*) RR gebessert mit Medikamenten

Tabelle 10 b: Eigenes Krankengut; Operationsverfahren und Komplikationen bei Jugendlichen von 15 bis 17 Jahren

18 bis 21 Jahre

Fall	Name	Ge- schl.	Op- alter (J)	Genese	Lokal.	Op-Verfahren	Früh- ergeb- n. RR (mmHg)	Spätergebnisse RR (mmHg)	Beob.- Zeit
17.	M.H.	m.	18	Kong. Dyspl.	bds.	Dacroninterposition, re.	180/120	-	-
18.	H.G.	w.	19	FD	li.	Dacroninterposition	120/60	130/80	13 J.
19.	S.D.	m.	19	FD	re.	Resektion und End-zu-End- Anastomose	120/60	140/95	11 J.
20.	S.K.H.	m.	19	FD	li.	direkte Plastik	130/70	140/90	10 J.
21.	F.W.	m.	18	Dystopie	li.	Strangdurchtrennung	130/80	210/100	5 J.
22.	B.B.	w.	18	FD	bds.	Veneninterposition, li. Reimplantation, re.	140/90	120/80	1 J.
23.	G.M.	w.	20	FD	re.	Resektion und End-zu-End- Anastomose	180/120	230/160	2 J.
24.	K.N.	w.	20	Embolie	re.	direkte Plastik	170/90	-	1 J.
25.	G.G.	w.	20	FD	li.	Venenstreifenverweiterung	130/80	-	-

./

Fall	Name	Ge- schl.	Op- alter (J)	Genese	Lokal.	Op-Verfahren	Früh- ergeb- n. RR (mmHg)	Spätergebnisse RR Beob- (mmHg) Zeit
26.	F.R.	w.	21	FD und Aneurysma	re.	Resektion und End-zu-End- Anastomose	160/100	135/80 5 J.
27.	S.P.	w.	21	FD und Aneurysma	bds.	Veneninterposition, li. Veneninterposition, re. und Aneurysmaraffung	130/90	120/90 5 J.
28.	K.A.	w.	20	FD	re.	Resektion, Reimplantation	140/80	140/90 13 J.
29.	W.D.	w.	20	FD	li.	Venenstreifenverweiterung	180/105	135/85 7 J.
30.	S.J.	m.	19	Kompression re. (Phäochrom)		Tumorexstirp.	170/130	

FD = Fibrodysplasie

Kong.Dyspl. = Kongenitale Dysplasie

*) RR gebessert mit Medikamenten

Tabelle 11 a: Eigenes Krankengut; Operationsverfahren; Früh- und Spätergebnisse bei 18- bis 21-Jährigen

18 bis 21 Jahre

Fall	Name	Ge- schl.	Op- alter (J)	Op-Verfahren	Komplikationen	Therapie	Spätergebnisse RR (mmHg)	Beob.- Zeit
17.	M.H.	m.	18	Dacroninterposition	Hypertonus	kontralaterale Nephrektomie	115/75	16 J.
23.	G.M.	w.	20	Resektion und End-zu- End-Anastomose	Urämie	gestorben	230/160	2 J.
24.	K.N.	w.	20	direkte Plastik	Restenose	Venenstreifen- erweiterung	135/85	8 J.
21.	F.W.	m.	18	Strangdurchtrennung	dystope Abgänge der Nierenar- terien	keine	210/175	5 J.
30.	S.J.	m.	19	Tumorexstirpation	Tumorrezeptive	Tumorexstir- pation	150/115	5 J.

Tabelle 11 b: Eigenes Krankengut; Operationsergebnisse und Komplikationen bei 18- bis 21-Jährigen

Streifenerweiterung	9
Vene	8
Dacron	1
Interposition	10
Vene	8
Dacron	2
Resektion und End-zu-End-Anastomose	4
direkte aortorenale Plastik	3
Reimplantation	4
splenorenale Anastomose	1
intra- oder extravasale Strömungs- hindernisse	<u>2</u>
	33

Tabelle 12: Zusammenstellung der angewandten Revascularisationsverfahren bei insgesamt 33 Nierenarterien

D Ergebnisse

Die Operationsergebnisse sind unterteilt in Frühergebnisse, die den Beobachtungszeitraum bis zum Ende des stationären Aufenthaltes umfassen und in Spätergebnisse, bei denen der Beobachtungszeitraum mindestens 1 Jahr betrug.

1. Frühergebnisse

a Blutdruckergebnisse

	bis 14 Jahre	bis 17 Jahre	bis 21 Jahre	gesamt
RR normal	6	7	10	23
RR gebessert	-	-	-	-
RR unverändert	1	2	4	7
Gesamt	7	9	14	30

Tabelle 13: Operationsfrühergebnisse ohne Berücksichtigung der Ätiologie aufgeteilt nach Altersstufen

Vom Gesamtkrankengut wurden 23 von 30 Patienten (76,7 %) normalisiert, während 7 Patienten (23,3 %) unverändert blieben. Gebessert wurde der Blutdruck bei keinem der Patienten.

In der Gruppe der Kinder wiesen 6 von 7 Patienten (85 %) einen normalen und 1 Patient (15 %) einen unveränderten Blutdruck auf.

Bei den Jugendlichen wurden 7 von 9 Patienten (77,8 %) normalisiert und 2 (22,2 %) blieben unverändert.

Bei den Heranwachsenden lag der Blutdruck bei 10 der 14 Patienten (71,4 %) innerhalb der Norm und bei 4 Patienten (28,6 %) änderte sich der Wert nicht.

b Frühkomplikationen

Zu einer unmittelbar postoperativen Komplikationen kam es bei einem Patienten, einem vierjährigen Mädchen. Das Kind wurde etwa 15 Stunden postoperativ bewußtlos, dabei kam es zu tonisch klonischen Krämpfen. Jetzt hat das Kind ein apallisches Syndrom mit Tetraplegie (Fall 4). Kein Patient verstarb während des postoperativen stationären Aufenthaltes. Die Operationsletalität betrug demnach 0 %.

2. Spätergebnisse

Die Frühergebnisse sagen allerdings nichts aus über die Dauerhaftigkeit der Revaskularisationen. Dies ist aber gerade bei dem hier vorliegenden Krankengut von Interesse, da die Patienten noch sehr jung sind und zum größten Teil das Wachstum noch nicht abgeschlossen war. Darum wurden die Patienten über einen Zeitraum von 1 Jahr bis zu 18 Jahren beobachtet. Im Durchschnitt waren es 7,5 Jahre.

a Blutdruckergebnisse

	bis 14 Jahre	bis 17 Jahre	bis 21 Jahre	gesamt
RR normal	5	7	10	22
RR gebessert	-	1	1	2
RR unverändert	1	1	1	3
gestorben	-	-	1	1
gesamt	6	9	13	28

Tabelle 14: Operationsspätergebnisse ohne Berücksichtigung der Ätiologie aufgeteilt nach Altersstufen
(Nachbeobachtungszeit: 1 bis 18 Jahre,
im Durchschnitt 7,5 Jahre)

Von 2 der insgesamt 30 Patienten liegen keine beziehungsweise keine verwertbaren Spätergebnisse vor. Ein Patient hatte rezidivierende Phäochromocytome (Fall 30). In einer ersten Operation wurde ihm ein taubeneigroßer, stark vaskularisierter Tumor entfernt, worauf der Drucksprung zwischen Aorta und poststenotischen Nierenarterienabschnitten nicht mehr bestand. Etwa ein halbes Jahr später wurden ihm bei erneutem Hochdruck 3 weitere Phäochromocytome entfernt, die die Nierenarterie nicht komprimierten. Deshalb wird angenommen, daß es sich hier mit Ausnahme des ersten Tumors um einen durch Nebennierenmarkhormone bedingten endokrinen Hochdruck handelt (Fall 30). Der zweite Patient war ein 10-jähriges italienisches Mädchen, das nur 4 Wochen postoperativ beobachtet werden konnte, da die Heimatadresse in Italien nicht ausfindig gemacht werden konnte (Fall 7). Insgesamt wurden 22 von 28 Patienten (78,6 %) geheilt. Diese wiesen ohne Medikamente einen normalisierten Blutdruck

auf. Gebessert wurden zwei (7,1 %) Patienten, die beide Medikamente benötigten. Bei weiteren 3 der 28 Patienten (10,7 %) blieb der Blutdruck unverändert. Eine Patientin verstarb (3,6 %). In der Gruppe der 4- bis 14-jährigen hatten 5 von 6 (83,3 %) Kinder einen normalen Blutdruck. Ein Patient hatte einen nach wie vor erhöhten, also unveränderten Blutdruck.

In der Altersgruppe der Patienten von 15 bis 17 Jahren war bei 7 von 9 Jugendlichen der Blutdruck normalisiert, dies entspricht 77,8 %. Bei je einem Patienten (11,1 %) wurde der Blutdruck gebessert oder blieb unverändert.

In der Gruppe zwischen 18 und 21 Jahren konnten 10 von 13 Heranwachsenden (76,9 %) geheilt werden. Bei einem der 13 Patienten (7,7 %) konnte eine Besserung erzielt werden, wobei Antihypertensiva nötig waren.

b Spätkomplikationen

Während der postoperativen Überwachung der Patienten wurden bei den Kindern einmal eine Restenose der oberen Polararterie angiographisch gesichert. Das Mädchen wurde konservativ behandelt (siehe auch Tabelle 9 b).

Von den jugendlichen Patienten (siehe auch Tabelle 10 b) mußten 2 sekundär nephrektomiert werden. Bei einer Patientin thrombosierte die Nierenarterie nach einer Reimplantation (Fall 8), bei der anderen entwickelte sich eine Restenose und ein Aneurysma am Interponat (Fall 15). Ein dritter Patient wird konservativ behandelt, nachdem die splenorenale Anastomose thrombosierte (Fall 9).

Von den 18- bis 21-jährigen (siehe auch Tabelle 11 b) blieb bei einem Patienten mit doppelseitiger Nierenarterienstenose der Blutdruck unverändert hoch. Nach der sekundären kontralateralen Nephrektomie sank der Blutdruck auf normale Werte (Fall 17). Bei einer Patientin blieb der Blutdruck nach einer

Resektion und End-zu-End-Anastomose unverändert hoch. Im postoperativen Szintigramm wurde eine Verminderung der kontralateralen linken Niere, aber keine Stenose nachgewiesen. Bei der Patientin waren beidseits chronische interstitielle herförmige Nephritiden bekannt. Sie starb 2 Jahre postoperativ in einer Hochdruckkrise bei Urämie (Fall 23). Bei einer Patientin kam es ein Jahr nach einer direkten aortorenaln Plastik auf Grund einer Restenose zum erneuten Blutdruckanstieg. Nachdem die Nierenarterie mittels Venenstreifen erweitert worden war, erreichte sie wieder normale Blutdruckwerte (Fall 24). Ein Patient mit der Kombination eines Zwerchfellschenkelstranges und dystoper Abgänge beider Nierenarterien, entzog sich nach der Strangdurchtrennung jeder weiteren Therapie (Fall 21).

Als nicht typische Komplikation trat bei einer Patientin etwa einen Monat nach der Revaskularisation ein Strangulationsileus auf, der eine Jejunumteilresektion erforderlich machte. Bei einer anderen Patientin kam es zu Herzrhythmusstörungen.

An weiteren leichteren Komplikationen traten je eine Pyelonephritis und eine Salmonellenenteritis auf.

3. Abhängigkeit des Operationsergebnisses von

a Alter

In der Gruppe der Kinder führte die Beseitigung der Nierenarterienstenose in 5 von 6 Fällen zur Normalisierung des Blutdrucks, dies entspricht 83,3 %. Bei einem Patient kam es 14 Tage postoperativ zur Restenose der oberen Polararterie (Fall 3).

Die Gruppe der Jugendlichen umfaßt 9 Patienten. Von diesen wurden 6, dies entspricht 66,7 %, durch ein primäres

Revaskularisationsverfahren geheilt. Bei den 3 restlichen Patienten wurde zweimal ein normaler Blutdruck erst nach sekundärer Nephrektomie bei Frühverschluß beziehungsweise Aneurysmabildung erreicht. Der dritte Patient erreichte lediglich unter antihypertensiver Medikation normale Blutdruckwerte.

Vom 18. bis zum 21. Lebensjahr wurden 13 Patienten operiert. Bereits durch die erste Operation, einem Revaskularisationsverfahren wurden 8 (61,5 %) geheilt. Bei einem der restlichen Patienten stellte sich der Blutdruck auf normale Werte ein, nachdem bei doppelseitiger Nierenarterienstenose eine Seite durch eine Dacroninterposition revaskularisiert und die kontralaterale Seite nephrektomiert wurde (Fall 17). Bei einer weiteren Patientin führte die Revaskularisation nicht zum erwarteten Ergebnis, so daß sie nochmals ausgiebig untersucht wurde. Dabei stellte sich heraus, daß sie zwar von ihrem renovaskulären Hochdruck geheilt worden war, aber der Hypertonus weiter bestand, so daß die Annahme einer essentiellen Hypertonie naheliegt (Fall 29). Bezieht man diese beiden Patienten noch mit in die Gruppe der erfolgreich Operierten ein, so ergibt sich eine Erfolgsquote von 76,9 %. Das Operationsergebnis wird von einem Patienten belastet, der 3 Jahre nach der Operation einen Rezidivhochdruck aufwies, sich aber weiteren Kontrollen und Therapieversuchen entzog (Fall 21).

b Geschlecht

	Knaben	Mädchen	gesamt
RR normal	8	14	22
RR gebessert	1	1	2
RR unverändert	1	2	3
gestorben	-	1	1
gesamt	10	18	28

Tabelle 15: Zusammenhang zwischen Geschlecht und Operationsergebnis ohne Berücksichtigung der Ätiologie
(Spätergebnisse bis 18 Jahre Beobachtungszeit)

Dieser Tabelle ist zu entnehmen, daß das weibliche Geschlecht etwas häufiger von der Nierenarterienstenose betroffen war als das männliche. Von den 28 Patienten waren 10 (35,7 %) Knaben und 18 (64,3 %) Mädchen. Zur Normalisierung kam es bei 8 von 10 Knaben (80 %), bei 1 kam es zur Besserung mit Medikamenten und nur bei einem gab es einen Mißerfolg.

Bei den Mädchen sieht das Verhältnis ähnlich aus. Hier kam es bei 14 der 18 operierten Mädchen (77,7 %) zum normalen Blutdruck, bei 1 zur Besserung mit Medikamenten und bei zwei zu keiner Veränderung. Eine Patientin starb 2 Jahre postoperativ. Somit können keine deutlichen Unterschiede in den Ergebnissen gefunden werden.

c Lokalisation der Stenose

	links- seitig	rechts- seitig	beid- seitig	gesamt
RR normal	7	11	4	22
RR gebessert	2	-	-	2
RR unverändert	3	-	-	3
gestorben	-	1	-	1
gesamt	12	12	4	28

Tabelle 16: Zusammenhang zwischen Lokalisation der Stenose und Operationsergebnis ohne Berücksichtigung der Ätiologie
(Spätergebnisse bis 18 Jahre Beobachtungszeit)

Es konnte keine Bevorzugung einer Seite festgestellt werden, da die Stenose bei 4 Patienten beidseitig, bei 12 links und bei ebenso vielen rechts auftrat. Es scheint, daß die rechtsseitigen Stenosen bessere Ergebnisse aufweisen. Von den insgesamt 12 Patienten waren 11 normalisiert (91,7 %). Allerdings verstarb ein Patient mit unverändertem Blutdruck 2 Jahre nach der Operation. Bei den linksseitigen Verengungen der Nierenarterie wurde in etwa der Hälfte der Fälle der Blutdruck normalisiert. Zwar konnte er auch bei 2 der 12 Patienten (16,7 %) mit Medikamenten gebessert werden, aber die Zahl der Patienten mit unverändertem Blutdruck ist im Vergleich zu den rechtsseitigen höher.

d Ätiologie der Stenose

	Fibro- dysplasie	Arterio- sklerose	kongen. Dysplasie	Embolie	gesamt
RR normal	18	1	2	1	22
RR gebessert	2	-	--	-	2
RR unverändert	2	-	1	-	3
gestorben	1	-	-	-	1
gesamt	23	1	3	1	28

Tabelle 17: Zusammenhang zwischen Operationsergebnis und Ätiologie
(Spätergebnisse bis 18 Jahre Beobachtungszeit)

Über den Operationserfolg läßt sich nur in der Gruppe der fibrodysplastischen Nierenarterienstenosen eine zahlenmäßig relevante Aussage machen. Von insgesamt 23 Patienten mit Fibrodysplasie kam es bei 18 Patienten (78,2 %) zum normalen Blutdruck. Bei weiteren 2 (8,7 %) wurde eine Besserung mit Medikamenten erzielt. Zwei Patienten blieben gegenüber präoperativ unverändert und eine Patientin starb.

Die einzige Patientin mit Arteriosklerose konnte geheilt werden. Von den 3 Patienten mit kongenital dysplastischen Veränderungen wurde der Blutdruck einmal normalisiert, einmal gebessert und einmal blieb er unverändert. Die einzige Patientin mit Embolie hat heute normale Blutdruckwerte.

• Operationsmethode

	offen	Verschluß	Stenose	Aneurysma
Vene				
Streifen	6	-	1	*
Interposition	7	-	1	*
Prothese				
Streifen	1	-	-	-
Interposition	2	-	-	-
direkte Verfahren				
aortorenale Plastik	3	-	1	-
Resekt.u.E-E-Anast.	3	1	-	*
Resekt.u.Reimplantation	3	1	-	-
Dekompression	-	-	1	-
splenorenale Anastomose	-	-	1	-

Tabelle 18: Operationsmethode und Funktion der Revaskularisation ohne Berücksichtigung der Ätiologie

* Bei diesen Verfahren wurde je einmal eine Aneurysmaraffung durchgeführt

Bei 16 Patienten wurde Venenmaterial eingesetzt. Davon waren 8 Interpositionen, von denen 7 normal durchgängig sind. Ebenfalls achtmal wurden Desobliterationen und Streifenerweiterungen durchgeführt, von denen 6 durchgängig sind.

Von 3 Dacronprothesen sind alle 3 durchgängig. Dabei handelt es sich um eine Streifenerweiterung und 2 Interpositionen. Direkte gefäßplastische Verfahren wurden insgesamt bei 12 Patienten vorgenommen. Bei 3 Patienten mit aortorenaler Plastik trat kein Verschluß auf. Bei einem Knaben

von vier mit Resektion und End-zu-End-Anastomose war ein Verschuß aufgetreten. Ebenso kam es einmal bei 4 Patienten mit Resektion mit Reimplantation zum Frühverschuß. Eine splenorenale Anastomose wurde ebenfalls wieder stenosiert gefunden.

E Diskussion

1. Spontanprognose

Über die Spontanprognose läßt sich bei unbehandelten Kindern und Jugendlichen nur dann ein Schluß ziehen, wenn mit Sicherheit eine renovaskuläre Hypertonie vorliegt. Von einem solchen Kind berichten FRY und Mitarbeiter 1973 (36), das im Alter von 4 Jahren wegen Überregbarkeit und hohem Blutdruck untersucht wurde und zu diesem Zeitpunkt einen außergewöhnlich hohen Intelligenzquotienten aufwies. Vier Jahre später, nachdem es zu Zuckungen gekommen war, wurde eine renovaskuläre Hypertonie diagnostiziert. Zu diesem Zeitpunkt war der Intelligenzquotient nur noch an der unteren Grenze der Normwerte. Die irreversiblen Veränderungen im Gehirn, die durch den unkontrollierten hohen Blutdruck hervorgerufen worden waren, verdeutlichen die Bedeutung der Früherkennung und der Behandlung dieser Erkrankung besonders im Kindesalter (36).

2. Ätiologie

a Fibrodysplasie

Im Gegensatz zum Erwachsenenalter, in dem die häufigste Ursache für eine Nierenarterienstenose die Arteriosklerose darstellt (47), tritt im Kindes- und Jugendalter die Fibrodysplasie in den Vordergrund. Im eigenen Krankengut wiesen 24 der 30 Patienten (80 %) diese Ätiologie auf. Diese Zahlen decken sich in etwa mit den Angaben anderer Autoren. STONEY und Mitarbeiter 1975 (110) diagnostizierten bei 11 von 12 Kindern mit Nierenarterienstenose die Fibrodysplasie. FRY und Mitarbeiter 1973 (36) fanden von 22 Kindern und Jugendlichen zwischen 22 Monaten und 17 Jahren bei 20 (91 %) fibrodysplastische Veränderun-

gen der Nierenarterie. ERNST und Mitarbeiter 1972 (31) berichten, daß die Ätiologie bei insgesamt 66 Patienten mit Nierenarterienstenose bei all denen, die nicht älter als 39 Jahre waren, Fibrodysplasie lautete. Erst ab dem 40. Lebensjahr gewann die Arteriosklerose an Bedeutung. Bei den 40- bis 49-jährigen trat die Fibrodysplasie noch in immerhin 18 Fällen von 27 auf, bemerkenswerterweise waren dies nur Frauen. In dieser Studie ist bis zum Alter von 19 Jahren keine Bevorzugung eines Geschlechts zu verzeichnen, danach überwiegen bis zum Alter von 50 Jahren eindeutig die Frauen. Im eigenen Krankengut war das weibliche Geschlecht häufiger betroffen, denn von den 24 Kranken mit Fibrodysplasie waren 16 Mädchen und 8 Knaben. Unterteilt man in einzelne Altersgruppen, so ergibt sich jedoch ein anderes Bild. Bei insgesamt 7 Kindern in der jüngsten Gruppe bis zum Alter von 14 Jahren waren es 3 Knaben und 4 Mädchen. In der Gruppe der 14- bis 17-jährigen waren es ebenfalls 3 Knaben und 4 Mädchen. Dieses Verhältnis verschiebt sich in der ältesten Gruppe der 18- bis 21-jährigen mit 8 Mädchen gegenüber 2 Knaben zu Gunsten des weiblichen Geschlechts.

Als mögliche Ursache betrachten FOSTER und Mitarbeiter 1969 (35) mechanische Alterationen der Nierenarterie. Sie fanden bei 33 ihrer 56 Patienten (59 %) aller Altersstufen zwischen 4 Monaten und 71 Jahren mit einseitiger Fibrodysplasie eine rechtsseitige Stenose. Darüberhinaus war von insgesamt 13 Patienten mit doppelseitiger Erkrankung bei 10 die rechte Seite stärker betroffen. Dieselben Autoren führten dies auf eine stärkere Beweglichkeit der rechten Niere zurück. FRY und Mitarbeiter 1973 (36) fanden jedoch, daß bei 20 Kindern die Stenosen links und rechts annähernd gleich verteilt waren. Auch im eigenen Krankengut läßt sich keine eindeutige Bevorzugung

einer Seite erkennen. Bei den Kindern mit fibrodysplastischen Stenosen im Alter bis zu 14 Jahren ergab eine Literaturübersicht ein Verhältnis von 33 linksseitigen zu 32 rechtsseitigen und 12 beidseitigen Stenosen (siehe Tabelle 20 und 21).

Die Vererbung dieser Erkrankung scheint eine untergeordnete Rolle zu spielen. SINGH und PAGE 1967 (99) konnten bei ihren 5 Patienten keine erbliche Belastung feststellen. Auch ANDERSON 1969 (2) glaubt nicht an eine Vererbung der Fibrodysplasie. Im eigenen Krankengut konnte bei 5 verwertbaren Familienanamnesen nur in einem Fall ein Hochdruck der Mutter - aber unbekannter Genese - festgestellt werden.

Allerdings scheint ein Zusammenhang zwischen der Neurofibromatose und der Nierenarterienstenose zu bestehen. SCHURCH und Mitarbeiter 1975 (93) fanden bis zum 15. Lebensjahr 29 Fälle mit der Kombination von Neurofibromatose und renovaskulärer Hypertonie. Dabei waren es 20 Knaben und 9 Mädchen.

Im Gegensatz zur Fibrodysplasie, die meist im mittleren oder distalen Drittel der Nierenarterie lokalisiert ist (35, 36, 61), tritt diese Stenose meist am Abgang der Nierenarterie auf, so daß sie wie arteriosklerotische Stenosen des Erwachsenen erscheinen (36). Auch MENA und Mitarbeiter 1973 (74) fanden bei all ihren Patienten, daß die Stenose am Abgang der Arterien oder innerhalb der ersten Zentimeter gelegen waren. Von den 5 Nierenarterien wurden 3 histologisch untersucht. Sie zeigten Intima- und Mediahypertrophie, die sehr schwer von der Fibrodysplasie zu unterscheiden war (74). Auch CLAYMAN und Mitarbeiter 1973 (14) kamen zu dem Ergebnis, daß sich die Fibrodysplasie von der Neurofibromatose kaum oder nicht unterscheiden läßt. FRY 1973 (36) behauptet,

daß lichtmikroskopisch zwischen der Fibrodysplasie und einer mit der Neurofibromatose kombinierten Stenose kein Unterschied zu erkennen sei.

1973 veröffentlichte TILFORD und Mitarbeiter (115) eine Studie über die Neurofibromatose im kindlichen Alter. Dabei stellte er fest, daß bei 62 selektierten Patienten über 18 Jahren mit Hochdruck 54 mal ein Phäochromocytom und 8 mal eine Nierenarterienstenose vorlag. Bei den 12- bis 18-jährigen mit Hochdruck waren von 25 Patienten mit Morbus Recklinghausen lediglich 3 mit einem Phäochromocytom, aber 22 mit einer Nierenarterienstenose kombiniert. Er kommt zu dem Ergebnis, daß im Gegensatz zum Erwachsenenalter bei Kindern die Kombination der Neurofibromatose mit einer Nierenarterienstenose 7 mal häufiger ist als die mit einem Phäochromocytom.

b Arteriosklerose

Die Arteriosklerose als häufigste Ursache der Nierenarterienstenose (18, 25, 47, 56, 91) trat in dem hier beschriebenen Krankengut lediglich in einem Fall auf. Dies steht in Einklang mit einem Bericht von ERNST und Mitarbeiter 1973 (31), die bei insgesamt 66 Patienten mit stenosierter Nierenarterie und Hochdruck erst nach dem 39. Lebensjahr die Arteriosklerose als Ursache feststellen konnten. Auch andere Autoren fanden bei Kindern und Jugendlichen keine Arteriosklerose als Ursache für die Nierenarterienstenose (15, 33, 36, 58, 60, 110). Bei der erwähnten Patienten im eigenen Krankengut handelte es sich um eine junge Frau. Arteriosklerotische Veränderungen treten in der Regel allerdings erst im mittleren Alter auf. Als mögliche Ursache wird eine lokale Arteriosklerose durch Knick und Strömung diskutiert (96).

c Aneurysma

Das Nierenarterienaneurysma bei Kindern ist selten (116). Im eigenen Krankengut wiesen 3 Patientinnen Aneurysmen auf, sie waren bereits früher veröffentlicht worden (48). Eines der Mädchen war zum Zeitpunkt der Operation 10 Jahre, während die beiden anderen 21 Jahre alt waren. Die Aneurysmen traten alle in Verbindung mit der Fibrodysplasie auf. Sie sollen häufig bei fibrodysplastischen Mediaveränderungen vorkommen (116). Als Komplikation ist die Ruptur gefürchtet, die in der Literatur mit einer Häufigkeit von 15 bis 25 % angegeben wird (21, 48). Am größten ist die Rupturgefahr während der Gravidität (48), deshalb sollte unbedingt die Operationsindikation gestellt werden, wenn das Aneurysma nicht verkalkt ist. Als weitere Komplikationen sind die Niereninfarkte zu nennen, die nach Ablösung und Verschleppung eines Thrombus entstehen (48).

d Thrombose oder Embolie

Wie oben erwähnt kann eine Thrombose als Komplikation eines Nierenarterienaneurysmas entstehen. Bei unseren 3 angeführten Patientinnen war dies in keinem Fall zu beobachten. Eine Embolisation aus weiter proximal gelegenen Gefäßabschnitten ist selten (49). Im eigenen Krankengut wurde diese Diagnose bei einer Patientin histologisch gestellt.

e Extravasale Strömungshindernisse

Die Nierenarterie kann durch Strukturen des Bauchraumes so eingeengt werden, daß ein renovaskulärer Hochdruck induziert wird. Dies kann durch Tumoren wie beispielsweise ein Phäochromocytom geschehen, wie es im eigenen Krankengut bei dem Patienten Sch. J. beobachtet wurde. Hier lag sowohl ein renovaskulärer wie ein adrener

Hochdruck vor (46). Nach Entfernung des taubeneigroßen, stark vaskularisierten Tumors (April 1962) normalisierte sich der Blutdruck. Einige Jahre später kam es allerdings erneut zum Hochdruck mit erhöhter Adreanalinexkretion. Als Ursache stellten sich mehrere kleine Phäochromocyto-me heraus, von denen allerdings keines die Nierenarterie komprimierte. Nach erneuter Operation (September 1962) stieg der Blutdruck ein Jahr später wieder an. Nun wurde angiographisch eine deutliche Einengung der linken unteren Polarterie nachgewiesen. Wieder wurde der Tumor erfolgreich exstirpiert (Januar 1964), es kam für 5 Jahre zur Normalisierung der Blutdruckwerte. 1972, 10 Jahre nach der ersten Tumorexstirpation, trat das dritte Phäochromocytomrezidiv mit Hochdruck auf. Die Zuordnung des Patienten zur Gruppe des renovaskulären Rezidivhochdrucks gestaltet sich insoweit schwierig, als nun der Hochdruck durch die erhöhte Katecholaminproduktion sicher adrenal verursacht ist. Deswegen wurde der Patient bei der Auswertung der Langzeitergebnisse nicht berücksichtigt (Fall 30).

SCHLÜSSER und SPILLNER 1976 (92) fanden lediglich in 0,5 % der renovaskulären Hypertonien eine Kompression der Nierenarterie von außen. Auf einen Zusammenhang zwischen der Neurofibromatose und der Nierenarterienstenose beziehungsweise dem Phäochromocytom wurde bereits hingewiesen (93, 115). Auch das Phäochromocytom kann wie andere Tumoren des Retroperitonealraumes die Nierenarterie von außen komprimieren und dadurch über eine Minderdurchblutung der Niere das Renin-Angiotensin-Aldosteron-System in Gang setzen (96). Stränge, die vom Zwerchfell ausgehen, können ebenfalls die Nierenarterie einengen. SILVER und CLEMENTS 1976 (96) fanden in der Literatur 5 Fälle beschrieben, bei denen fibröse oder muskuläre Stränge die Nierenarterie komprimierten.

Im eigenen Krankengut wiesen 2 Patienten ebenfalls einen Zwerchfellschenkelstrang auf, der in einer Operation zunächst erfolgreich durchtrennt wurde (Fall 21). Nach einer dreijährigen Normalisierung stieg der Blutdruck jedoch bei diesem Patienten wieder an. Der Patient entzog sich weiterer Diagnostik. Beim anderen Patienten war die Strangdurchtrennung mit einer Veneninterposition kombiniert. Der Patient hat heute normale Blutdruckwerte (Fall 16).

f Kongenital dysplastische Veränderungen

Die Dystopie der Nierenarterienabgänge wird von manchen Autoren als häufiges Ereignis beschrieben (6). Jedoch muß nicht jeder dystope Abgang eine Minderdurchblutung der Niere zur Folge haben, sondern es kommt auch auf die Stärke der möglichen Abknickung der Gefäße an. Ob eine Dystopie als hochdruckwirksam anzusehen ist, kann nur auf Grund des funktionellen Nachweises geklärt werden, da sie im Angiogramm nicht immer klar zur Darstellung kommen.

Als andere Ursache der kongenital dysplastischen Veränderungen wird eine angeborene "Minderwertigkeit" des Gewebes diskutiert (116). Bei einem der Patienten im beschriebenen Krankengut trat eine kongenitale Dysplasie auf beiden Seiten auf (Fall 17). Nach einseitiger Revascularisation konnte der Blutdruck nicht in den Normbereich gesenkt werden, so daß 6 Monate später die kontralaterale Niere entfernt wurde. Daraufhin weist der Patient seit nunmehr 16 Jahren normale Blutdruckwerte auf.

3. Symptome und Diagnostik

a Allgemeine Hochdrucksymptome

Aufgrund der Anamnese und des Allgemeinbefundes eines Patienten mit Hypertonus ergeben sich keine deutlichen Hinweise auf das mögliche Vorliegen einer renovaskulären Hypertonie. Auch weisen die meisten Kinder erst Symptome auf, wenn der diastolische Blutdruck Werte von 120 mm Hg erreicht hat (107). Dies scheint sich auch in etwa mit den eigenen Erfahrungen zu bestätigen, nachdem von insgesamt 12 Patienten mit Hochdrucksymptomen 10 einen diastolischen Blutdruck von 120 mm Hg und mehr bei der Aufnahme aufwiesen. Ein Patient mit einem höheren diastolischen Blutdruck klagte nicht über Hypertonie-symptome. Das Vorhandensein beziehungsweise Fehlen von Symptomen kann als grober Richtwert für den Grad des Hochdrucks gelten.

Augenhintergrundbefund

Eine ähnliche Wertung kann man auch dem Ekg und den Veränderungen des Augenhintergrundes beimessen. Gerade letzterer korreliert relativ gut mit der Dauer und mit der Schwere des Hochdrucks. In 13 Fällen war er erhoben worden, davon war er neunmal ohne pathologischen Befund. Von diesen neun Patienten kam es in 7 Fällen zu einer Heilung oder zumindest zu einer Besserung der Krankheit. Von den 4 Patienten mit Augenhintergrundsveränderungen hatten alle präoperativ einen diastolischen Blutdruck von mindestens 120 mm Hg. Wenn keine Retinopathie zu sehen war, betrug der diastolische Blutdruck nicht über 120 mm Hg oder bestand noch nicht länger als ein halbes Jahr. Als Ausnahme oder Fehlinterpretation des Augenbefundes darf ein Fall angesehen werden, bei dem präoperativ keine Veränderungen am Augenhintergrund gesehen wurden, wobei der Patient einen diastolischen Blutdruck von

140 mm Hg bei 6-jähriger Hypertoniedauer aufwies. 2 Jahre nach dem Revaskularisationseingriff zeigten sich plötzlich Veränderungen am Augenhintergrund (Grad II nach Thiel) (113). Der einzige Todesfall der Studie wies präoperativ bereits Veränderungen am Augenhintergrund im Sinne einer Retinopathia angiospastica auf. Bei einer weiteren Patientin mit Veränderungen am Augenhintergrund mußte 4 Jahre postoperativ nephrektomiert werden.

b Hinweise auf renovaskulären Hochdruck

Bei MORRIS und Mitarbeiter 1964 (75) nimmt die Auskultation des Abdomens eine bedeutende Rolle ein. In seiner Studie, die 254 Patienten mit renovaskulärem Hochdruck im Alter von 8 bis 72 Jahren umfaßt, konnte er bei fibromuskulärer Genese in 25 % ein Stenosegeräusch im Bereich des Oberbauchs oder in der Nierengegend finden. Er hält es deshalb für einen wichtigen Hinweis für das Vorliegen einer fibromuskulären Dysplasie. Ähnliches konnten FOSTER und Mitarbeiter 1969 (35) feststellen. Sie konnten in ihrem Krankengut bei etwa 30 % der Patienten mit Nierenarterienstenose auf Grund einer fibromuskulären Dysplasie Stenosegeräusche in der Oberbauchgegend wahrnehmen. CORAN und SCHUSTER 1968 (15) konnten im Gegensatz dazu nur bei einem von 10 Kindern im Alter bis zu 17 Jahren Stenosegeräusche feststellen. In einer Arbeit, die sich ausführlich mit diesem Problem befaßt, stellen EIPPER und Mitarbeiter 1976 (79) fest, daß der Suche nach Stenosegeräuschen sowohl eine diagnostische als auch prognostische Bedeutung zukommt. Von 47 Patienten mit fibromuskulärer Dysplasie konnten sie in 36 Fällen Stenosegeräusche nachweisen. In 70 % zeigten die Stenosegeräusche auch die richtige Lokalisation an, lediglich in 2 Fällen wies diese Untersuchungsmethode auf die falsche Seite hin. Dabei soll

ein diastolisch betontes Stenosegeräusch bei der Auskultation auf eine fibromuskuläre Ursache hindeuten, dagegen ein systolisch akzentuiertes Geräusch auf eine Arteriosklerose. Auch SIMON und Mitarbeiter 1972 (97) fanden, daß ein Gefäßgeräusch über den Aa.renales bei renovaskulärem Hochdruck 6 bis 9 mal häufiger auftritt als beim essentiellen. Inwieweit sich dies alles auf Kinder übertragen läßt, kann man nur schwer beurteilen, denn in vielen Fällen fehlen die Angaben hierzu.

So wurden auch im eigenen Krankengut nur bei 3 Patienten Geräusche auskultiert. Das definitive Fehlen jedoch war nur zweimal dokumentiert worden.

c Urogramm und Frühurogramm

Das Frühurogramm wird von vielen Autoren befürwortet (15, 34, 58, 67, 116). Für FOSTER und Mitarbeiter 1966 (33) erwies sich das Frühurogramm als nützlichster "screening test" bei Kindern. Bei 5 Kindern mit Nierenarterienstenose führte er den Test durch und fand bei den chirurgisch beherrbaren Läsionen 5 richtig positive Ergebnisse. Bei 2 weiteren Kindern mit Nierenparenchymveränderungen wurde allerdings eine Nierenarterienstenose vorgetäuscht, die durch das Nierenangiogramm nicht bestätigt werden konnte (33). Dies steht allerdings im Gegensatz zu seinen Ergebnissen bei Erwachsenen, bei denen er bei diesem Test 20 % falsch negative Ergebnisse fand (35). Für CLAYMAN und Mitarbeiter 1973 (14) hat das Frühurogramm eine hohe richtig positive Aussagekraft. Von 9 Kindern, bei denen er den Test durchführte, wurde bei den 7 Kindern mit einseitiger Nierenarterienstenose die Diagnose richtig aufgezeigt, in 2 Fällen mit beidseitiger Stenose versagte er allerdings (14). Bei LAWSON und Mitarbeiter 1977 (65) konnte mit dem Frühurogramm nur in 58 % der Kinder mit Nierenarterienstenosen ein richtig positives Ergebnis gefunden werden.

Das Urogramm erwies sich für FRY und Mitarbeiter 1973 (36) als nicht sehr nützlicher "screening test", denn bei ihnen führte er in nur 40 % zur richtigen Diagnose. Er führt dies auf das häufige Auftreten der Veränderungen in den Segmentarterien zurück (36). CORAN und SCHUSTER 1968 (15) konnten bei 5 von 8 untersuchten Kindern ein richtig positives Ergebnis feststellen. Auch KAUFMAN J.M. und Mitarbeiter 1975 (60) konnten im Urogramm bei lediglich 2 von 8 Kindern (25 %) auf eine Nierenarterienstenose hinweisen. Schwierigkeiten traten vor allem bei den doppelseitigen Stenosen auf, denn Hinweise für die Nierenarterienstenose beruhen auf Seitenunterscheiden (40). Die für die Beurteilung notwendige Seitendifferenz kann bei den beidseitigen Stenosen nicht klar zu erkennen sein.

Die notwendige Größendifferenz der Nierenschatten im Urogramm für die Diagnose einer Nierenarterienstenose wird von den meisten Autoren mit 1,5 cm im Längsdurchmesser angegeben (33, 35, 42, 47, 67). Diese Angaben berücksichtigen allerdings nicht, daß die Nieren von Kindern kleiner sind als die von Erwachsenen, so daß die Seitendifferenz bei Kindern nicht so ausgeprägt sein muß, um die Stenose nachzuweisen.

Im eigenen Krankengut konnten mit der Frühurographie jedoch gute Erfahrungen gemacht werden. Sie gehörte zu den am häufigsten angewandten Tests überhaupt und lieferten in 10 von 13 Fällen (77 %) ein richtig positives Ergebnis. In nur einem Fall ergab sich ein falsch negatives Resultat. Bei einer Patientin wurde mit diesem Verfahren eine doppelseitige Hemmungsmißbildung mit pyelonephritischen Veränderungen diagnostiziert. Bei einer weiteren Patientin zeigt sich eine Erweiterung des Kelchsystems. Diese beiden Verfahren ergänzen also die Hochdruck- und Nierendagnostik (15, 58, 92, 110, 116).

d Isotopennephrogramm und Nierenszintigramm

WINTER und Mitarbeiter 1961 (117), die das Radioisotopen-nephrogramm in die klinische Praxis eingeführt haben, bezeichnen dieses als einen einfachen, sicheren und schnellen Test, der mit einer Sicherheit von 85 % ischämische Zonen in der Niere aufzuzeigen vermag (117). Bei einer Versagerquote von 10 % bei der Diagnose der Nierenarterienstenose bei gleichzeitiger geringer Belastung durch ^{131}J -Hippuran votiert auch GÖTZE 1966 (38) für diese diagnostische Maßnahme. Beim eigenen Krankengut war die Treffsicherheit zwar nicht so hoch wie bei den beiden letztgenannten Autoren, betrug aber immerhin noch 75 %. Bei den restlichen 25 % handelt es sich um falsch negative Aussagen. In einer weiteren Arbeit, die nur von Kindern berichtet, behauptet FOSTER 1966 (33), daß sich das Renogramm als nicht sehr hilfreich erwies, denn es traten zahlreiche falsch positive und falsch negative Ergebnisse auf. Vielleicht lassen sich diese Tests nicht mit den gleichen Kriterien wie bei Erwachsenen auf Kinder anwenden, obwohl einige Autoren glauben, daß sich der diagnostische Wert des Tests nicht wesentlich bei Kindern und Erwachsenen unterscheidet (52, 116). HALLWACHS 1966 (42) sieht den wesentlichen Vorteil in der geringen Strahlenbelastung, die wegen der kurzen Halbwertszeit des ^{131}J -Hippurans lediglich 1 % der Strahlendosis eines Ausscheidungsurogramms betragen soll. STEIN und MARKERT (106) sehen für die Nierenszintigraphie als Funktionstest der Niere die gleichen Indikationen und Grenzen wie für das Isotopennephrogramm. Im eigenen Krankengut wurde die Szintigraphie 11 mal, meist in Verbindung mit der Isotopennephrographie durchgeführt. Diese radiologischen Verfahren hatten bei 8 Patienten die richtige Diagnose angezeigt. Sie lieferte demnach in 73 % richtig positive Ergebnisse. Heute werden beide Verfahren durch die Kamerafunktionsszintigraphie ersetzt (50).

e Seitengetrennte Nierenfunktionstests

Die seitengetrennten Nierenfunktionsanalysen nach HOWARD, STAMEY und RAPOPORT werden in der Literatur unterschiedlich bewertet. Während BUCHALI 1966 (11) über positive Erfahrungen mit dem Rapoport-Test berichtet - er fand in 27 % falsch positive und falsch negative Ergebnisse - werden diese von anderen Autoren abgelehnt oder zumindest unter strengerer Indikation eingesetzt als die üblichen Tests (33, 36, 67).

Vor allem der Anwendung der Tests bei Kindern wird Skepsis entgegengebracht oder gar abgelehnt. Insbesondere scheint der Test bei Kleinkindern nur mit Schwierigkeiten auszuführen zu sein (67). Diese ergeben sich durch das notwendige Kathetern der Ureteren und der wegen kolikartigen Schmerzen möglicherweise nötigen Allgemeinnarkose. Dazu kommt, daß bei negativem Ausfall des Tests trotzdem einseitige oder vor allem doppelseitige Stenosen nicht ausgeschlossen werden können (67). FRY und Mitarbeiter 1973 (36) lehnen den Test bei Kindern überhaupt ab, da die Morbidität, die mit diesen Tests verbunden ist, im Vergleich zu ihrer geringen Sicherheit in der Aussage bei Veränderungen an den Segmentarterien die routinemäßige Anwendung ausschließt. Lediglich FOSTER und Mitarbeiter 1966 (33) konnten keine erhöhte Morbidität bei dem Test feststellen. Die Erfolge lassen aber tatsächlich Zweifel an der Berechtigung dieses Tests aufkommen, denn von 5 Versuchen wurde nur zweimal die Diagnose bestätigt, während die restlichen 3 Versuche technische Versager und somit unbrauchbar waren.

CORAN und SCHUSTER 1968 (15) hatten bei 5 Kindern Versuche dieser Tests vorgenommen, von denen in 3 Fällen eine renale Ischämie aufgezeigt wurde. Dabei handelte es sich um 10- bis 14-jährige Kinder, die leichter zu

cystoskopieren waren und die auch weitere Ureteren hatten als Kleinkinder. Die restlichen 2 waren technisch unbefriedigend. Als mögliche Komplikationen bei dieser Testreihe können auftreten: Fieber, Schmerzen, akute Harnretention und längere Hämaturie, außerdem Infektion des Harntrakts und Oligurie von mindestens 48 Stunden als schwerere Komplikationen (34). Auch im eigenen Krankengut lassen sich Schwierigkeiten mit diesen Verfahren nicht leugnen. Insgesamt wurden sie einer strengen Indikation unterworfen und deshalb auch selten durchgeführt.

Von 2 Rapoport-Tests war einer nicht auswertbar, während der andere ein richtig positives Ergebnis lieferte. Auch die Bestimmung der PAH-Clearance war 2 mal nicht verwertbar. Bei einem Patienten mit doppelseitiger Nierenarterienstenose wies der Test auf die Seite der stärkeren Stenose hin, während der Wert für die kontralaterale Seite innerhalb der Norm blieb. Beim 4. Patienten kam es zu einem richtig positiven Ergebnis. Bei dem gleichen Patienten stimmte auch das Ergebnis der durchgeführten Inulin-clearance mit der PAH-Clearance überein. Auch läßt sich kein Urteil über die besonders bei Kindern beschriebenen Schwierigkeiten in der Durchführung fällen, denn alle Patienten waren mindestens 17 Jahre alt.

f Angiotensin-Infusionstest

Der Renin-Angiotensin-Infusionstest ist nicht unumstritten (42) und wird deshalb kaum noch durchgeführt (15, 33, 36, 58, 60, 67, 74, 110). Die mit diesem Test verbundene Blutdrucksteigerung ist auf Grund der Komplikationsmöglichkeiten vor allem bei Risikopatienten mit maligner Hypertonie oder Koronarinsuffizienz nicht ungefährlich (27, 90). Im eigenen Krankengut wurde der Test bei 4 Patienten durchgeführt.

In allen 4 Fällen waren die Kriterien für ein positives Ergebnis erfüllt. Bei einer geheilten Patientin wurde der Test 6 Jahre nach der Operation wiederholt und ergab normale Werte.

g Reninbestimmung

Im Gegensatz zum letztgenannten Test fand die Bestimmung der Reninkonzentration im peripheren Blut und die Bestimmung der Reninaktivität im seitengetreunt entnommenen Nierenvenenblut breite Anwendung (33, 36, 58, 60, 110). Von AMSTERDAM und Mitarbeiter (1) wird schon der Reninbestimmung im peripheren Blut auch prognostische Bedeutung zugeschrieben. Nach seinem Bericht läßt sich hierdurch in 62 % der Fälle die richtige Voraussage machen, ob bei erfolgreicher Operation eine Blutdrucknormalisierung zu erwarten ist. Für einen zu erwartenden Erfolg fordert er eine präoperative Konzentration von mindestens 1000 ng %/ml. Wegen dem möglicherweise verminderten Abbau des Renins und wegen der Durchmischung des Nierenvenenblutes beider Seiten ist der Test zu ungenau (4) und höchstens für Verlaufskontrollen zu gebrauchen.

Aus der Differenz der Reninaktivitäten des im seitengetreunt entnommenen Nierenvenenblut kann wesentlich sicherer auf die funktionelle Wirksamkeit einer Nierenarterienstenose geschlossen werden, als aus der Reninkonzentration im peripheren Venenblut. Dabei fordern BECKERHOFF und SIEGEN-THALER 1976 (7) eine Differenz um einen Faktor von mindestens 1,5 zwischen beiden Seiten. Außerdem soll die Reninaktivität der nicht betroffenen Seite nicht höher sein als im peripheren Blut als Zeichen dafür, daß das Renin aus der betroffenen Niere kommt (44). FRY und Mitarbeiter 1973 (36) messen dem Test auch prognostische Bedeutung bei, denn sie konnten - einen Faktor von 2,5 vorausge-

setzt - in 79 % das postoperative Blutdruckverhalten vorhersagen. KAUFMAN und Mitarbeiter 1972 (58) führten die seitengeschnittene Bestimmung des Renins bei 5 Kindern durch und fanden in jedem Fall ein richtig positives Ergebnis. LAWSON und Mitarbeiter 1977 (65) führten den Test bei 19 Kindern durch und erhielten nach den oben genannten Kriterien bei 17 Kindern (89 %) ein richtig positives Ergebnis. Es besteht kein Zweifel, daß dieser Test für die Diagnosestellung sehr wertvoll ist (33, 58, 110, 116). Mit Sicherheit ist er der aussagekräftigste Test. Im eigenen Krankengut wurde die Reninbestimmung präoperativ bei 4 Patienten durchgeführt. Ein richtig positives Ergebnis lag bei 3 Patienten vor. In einem Fall bei beidseitiger Nierenarterienstenose betrug der Faktor 1,3.

h Angiographie

Die wichtige Stellung der Angiographie in der Diagnostik der Nierenarterienstenose ist unumstritten (2, 14, 33, 58, 61, 67, 82, 105). Sie ist unbedingte Voraussetzung für die Operation, da sie für Diagnose, Indikation, Wahl des Operationsverfahrens und Prognose entscheidende Hinweise liefert (90). In der Übersichtsaufnahme lassen sich die anatomischen Verhältnisse des Gefäßsystems mit eventuellen Anomalien erkennen, die in etwa 10 % auftreten können (75, 107). Das Angiogramm erlaubt oft schon präoperativ eine Aussage über die Ätiologie der Stenose. Kongenitale Stenosen liegen in der Regel im proximalen Drittel, jedoch nicht unmittelbar am Abgang der Nierenarterie (105). Arteriosklerotisch bedingte Stenosen liegen gewöhnlich ebenfalls im proximalen Drittel und oft direkt am Abgang der Arterie von der Aorta. Die multifokalen Stenosen der Fibrodysplasie sind mehr im distalen

Teil und in den Segmentarterien lokalisiert (105). Tritt eine Stenose am Abgang der Nierenarterie, ähnlich dem Befund bei der Arteriosklerose, bei einem Kind auf, so ist dies sehr verdächtig auf eine vaskuläre Neurofibromatose (36, 74). Die häufigste Form der Fibrodysplasie, die multifokale Stenose mit kleinen Wandaneurysmen, zeigt sich als "Perlschnur", so daß man auch vom "Strickleiterphänomen" spricht (36). Angiographisch können auch Aneurysmen aufgedeckt werden (105).

Die Komplikationsgefahr bei der Gefäßdarstellung ist dann mit weniger als 0,5 % anzusetzen, wenn sie an einem Zentrum mit großer Erfahrung durchgeführt wird (57). Auch andere Autoren bestätigen den hohen diagnostischen Wert der Untersuchung (33) und ihre geringe Morbidität bei Kindern (60). Bei Jugendlichen, deren Hochdruck nur unter Inkaufnahme von Nebenwirkungen einstellbar ist, ist die diagnostische Renovasographie absolut indiziert (105). Wenn bei Kindern angiographisch eine deutliche Stenose mit Hochdruck nachgewiesen ist, stellt dies eine Operationsindikation dar. Anders ist es bei Erwachsenen, bei denen eine angiographisch nachgewiesene Stenose noch auf ihre hämodynamische Wirksamkeit in vielen Fällen überprüft werden muß.

4. Operationsverfahren

a Nephrektomie

Die erste operative Therapie des renovaskulären Hochdrucks, die in der Literatur beschrieben wurde, wurde an einem 5-jährigen farbigen Knaben vorgenommen (66). Damals wurde durch eine Nephrektomie der Blutdruck dauerhaft gesenkt. Lange Zeit blieb dies die einzige operative Therapiemöglichkeit bei dieser Hochdruckform. Durch die Gefäß-

chirurgie eröffneten sich dem Chirurgen weitere Verfahren, die sich unter dem Begriff Revaskularisationsverfahren zusammenfassen lassen. Die erste beschriebene erfolgreiche Revaskularisation bei einem Kind nahm im Jahre 1956 POUTASSE (83) vor. In den darauf folgenden Jahren traten diese Methoden in immer stärkere Konkurrenz zur Nephrektomie, wobei mit der Verfeinerung der Operationstechniken auch die Erfolgsquote stieg.

Gerade bei jungen Patienten sollte bei der Wahl des Operationsverfahrens mit in die Entscheidung einbezogen werden, möglichst viel funktionstüchtiges Nierenparenchym zu erhalten. Sollte ein Revaskularisationsverfahren noch nicht möglich sein, fordert FOSTER 1966 (33) die medikamentöse Therapie bis der Patient günstige Voraussetzungen für die Revaskularisation bietet. Die Nephrektomie muß jedoch durchgeführt werden, wenn sich die Veränderungen bis in die Segmentarterien zweiten oder dritten Grades erstrecken. Hier wird als Alternative noch die partielle Nephrektomie angeführt, wodurch ein Teil des Nierenparenchyms erhalten bleibt (58).

KAUFMAN J.J. 1976 (59) faßt die Indikation für die Nephrektomie bei renovaskulärem Hochdruck wie folgt zusammen:

- 1 einseitiger Niereninfarkt oder fehlende Funktion
- 2 multiple Veränderungen in den Segmentarterien
- 3 ernsthafte einseitige Parenchymerkrankungen mit oder ohne Nierenarterienstenose
- 4 nicht erfolgreiche vorangegangene Gefäßplastik oder partielle Nephrektomie
- 5 geringer Blutfluß durch wiederhergestellte Gefäße nach der Revaskularisation

Für die postoperative Senkung des Blutdrucks spielt es allerdings anscheinend keine Rolle, ob eine organerhaltende Operation oder eine Nephrektomie durchgeführt wurde (24). Im eigenen Krankengut wurde lediglich bei einem Patienten mit doppelseitiger Nierenarterienstenose auf der linken, kontralateralen Seite wegen technisch nicht rekonstruierbarer Gefäßverhältnisse eine Nephrektomie durchgeführt, nachdem die stenosierte rechte Nierenarterie revaskularisiert worden war.

b Desobliteration und Streifenerweiterung

Venenstreifenerweiterungen, die sich besonders für kurzstreckige Stenosen eignen, wurden in der Literatur 9 mal gefunden. Das Venenmaterial entstammte entweder der Vena saphena magna oder der Vena iliaca interna. Von den 9 Venenstreifenerweiterungen führten 6 zur Normalisierung des Blutdrucks. 2 mal thrombosierte die Venenstreifenerweiterung. Bei einem Patienten normalisierte sich der Blutdruck ebenfalls, er wurde jedoch weniger als 1 Jahr beobachtet. Die Dauerhaftigkeit des Venenersatzmaterials wurde bereits beschrieben (31). Es wurde bei den Venenstreifenerweiterungen im Gegensatz zu den Veneninterpositionen auch keine Dilatation des Materials gesehen. Auch behindert das autologe Venenmaterial nicht das physiologische Wachstum der Nierenarterie.

Im eigenen Krankengut wurde bei insgesamt 7 Patienten, die länger als ein Jahr beobachtet werden konnten, eine Venenstreifenerweiterung vorgenommen. Davon sind 6 durchgängig. Bei einer Patientin kam es zur Restenose der oberen Polararterie, allerdings als Frühkomplikation. Berücksichtigt man nur die Patienten im Kindesalter, so wurde der Blutdruck bei 2 von 3 Patienten normalisiert. Der einzige Mißerfolg stammt aus dieser Gruppe.

Dacronstreifen wurden nur bei 3 Kindern gefunden. Alle 3 führten zur Normalisierung des Blutdrucks, wobei 2 Patienten mindestens ein Jahr, der dritte nur ein halbes Jahr beobachtet wurde. Die Kunststoffstreifen haben demnach eine gute Prognose, jedoch ist die Anwendungshäufigkeit für eine relevante Aussage zu gering.

Im eigenen Krankengut wurde nur einmal ein Dacronstreifen für eine Erweiterung verwendet. Der Blutdruck bei dieser Patientin ist nun schon seit 13 Jahren normal.

c Interposition

Bei der für die Fibrodysplasie typischen Stenose, einer langstreckigen peripheren Stenose, empfiehlt sich die Interposition. Bei Kindern ist wegen der hohen Lebenserwartung autologes Material den synthetischen Materialien vorzuziehen (58). Die Diskussion, ob sich hierfür am besten Venen oder Arterien eignen, scheint noch nicht abgeschlossen zu sein. STCNEY und Mitarbeiter 1975 (110) geben bei Venen eine Komplikationsrate von 17 - 25 % an, in denen die häufig verwendete autologe Vena saphena magna degeneriert oder sich ein Aneurysma bildet. Auch bei FRY und Mitarbeiter 1973 (36) kam es bei 2 von 12 Patienten (= 13,7 %), bei denen er eine Interposition mit der Vena saphena magna vorgenommen hatte, zur Dilatation des Interponats. Der Grad der Dilatation betrug 130 % beziehungsweise 150 % des ursprünglichen Durchmessers. Beide blieben über ein Jahr lang stabil und erfüllten ihre Funktion gut. Sie werden jedoch weiter sorgfältig überwacht. Beide Komplikationen traten bei den ersten Patienten seiner Studie auf. Nachdem aber die Handhabung des Spendermaterials besonders vorsichtig durchgeführt wurde, traten bei den später operierten 10 Kindern keine aneurysmatischen Komplikationen mehr auf.

Andere Autoren berichten über gute Ergebnisse mit antologem Venenmaterial (17, 36, 59). Dabei ist die Vena saphena magna der Vena ovarica, spermatica oder mesenterica inferior vorzuziehen, obwohl diese leichter verfügbar wären, da diese sehr dünnwandig sind (35).

Bei einer Beobachtungszeit von mindestens 1 Jahr und im Höchstfall 7 Jahren konnten FRY und Mitarbeiter 1973 (36) in den Verlaufsangiogrammen keinen Anhaltspunkt für eine Stenose auf der Seite der Anastomose mit der Nierenarterie finden, obwohl eine Reihe von Kindern während der Studie das schnelle Wachstum der Pubertät durchmachten. Für die Anastomose wurde die Nierenarterie gespalten, so daß eine weite Verbindung mit der Arterie möglich war. Zur Vermeidung von Restenosen empfehlen FRY und Mitarbeiter 1973 (36), daß die beendete Anastomose etwa den dreifachen Umfang der Nierenarterie haben sollte. Dies erlaubt eine Einengung während der Heilung und ein späteres Wachstum der Nierenarterie. Ferner sollte die Naht an verschiedenen Stellen unterbrochen werden, um einer Restenose vorzubeugen (36). Auch andere Autoren empfehlen bei Kindern die unterbrochene Naht, um spätere Strikturen zu vermeiden und ein ungehindertes Wachstum der Gefäße zu ermöglichen (58, 116, 120).

Den Nachweis der Langzeithaltbarkeit des Venenmaterials erbrachten unter anderem ERNST und Mitarbeiter 1972 (31) mit einer Studie über 75 Venenprothesen bei Erwachsenen. Sie konnten in 94 % eine dauerhafte Heilung oder Besserung erzielen. Dabei traten als typische Komplikationen Thrombosen (8 %), Stenosen (6,6 %) und Dilatationen (5,3 %) auf. Von den 5 Dilatationen war nur in einem Fall eine Nachoperation erforderlich.

In der verwertbaren Literatur (Tabelle 19) konnten bei Kindern bis zu 14 Jahren 16 Veneninterpositionen gefunden werden. Davon waren nach mindestens 1 Jahr postoperativ noch 14 Prothesen durchgängig, während die beiden restlichen nicht über die Jahresgrenze hinaus beobachtet wurden. Ein Venenbypass wurde bei 7 Patienten durchgeführt, der bei 4 Patienten thrombosiert und bei einem Patienten nach einem Jahr noch offen war. Bei den beiden anderen war wieder die Beobachtungszeit zu kurz.

Im eigenen Krankengut wurde bei 8 Veneninterpositionen ausschließlich die autologe Vena saphena magna eingesetzt. Bei 7 Patienten kam es postoperativ zur Normalisierung des Blutdrucks, wobei die Beobachtungszeit zwischen 1 und 5 Jahren beträgt. Bei der 8. Patientin bildete sich ein Aneurysma am Interponat, das eine sekundäre Nephrektomie erforderlich machte.

Auch die Interponate aus Arterien haben sich als haltbar erwiesen (110). Die Vorteile der Arterien liegen nach STONEY und Mitarbeiter 1975 (110) darin, daß sich das Interponat in der Größe und Festigkeit kaum von der Nierenarterie unterscheidet. Ein weiterer Vorteil liegt seiner Ansicht nach darin, daß die am häufigste benutzte Arterie, die Arteria hypogastrica, direkt dem Operationsgebiet entnommen werden kann (109). Ein wesentlicher Nachteil der Arteria hypogastrica liegt jedoch in der geringen zur Verfügung stehenden Gefäßstrecke (59). Auch die Arterieninterponate haben sich in der Langzeiterprobung bewährt (108). Aber auch hier kann es zur Dilatation des Interponats kommen, wie es bei STONEY und Mitarbeiter 1975 (110) in einem von 5 Fällen geschah. In diesem Fall war aber keine Nachoperation erforderlich.

In der verwertbaren Literatur wurden nur 8 Interpositionen mit Arterien beschrieben. Alle 8 Prothesen waren nach

mindestens 1 Jahr noch durchgängig. Lediglich in dem einen bereits erwähnten Fall kam es zur Dilatation ohne Funktionseinschränkung.

Im eigenen Krankengut wurde eine Arterieninterposition nicht vorgenommen.

Die Dacronprothese sollte bei Kindern keine Verwendung finden, da sie dem physiologischen Wachstum der Gefäße nicht folgen kann und sich somit Strikturen und Restenosen ergeben können. In der verwertbaren Literatur (Tabelle 19) fand sich bei Kindern lediglich ein beschriebener Dacronbypass, der nach einem Jahr Beobachtungszeit noch durchgängig war. Ein Vorteil der synthetischen Prothese besteht allerdings darin, daß sie in verschiedenen Größen und Längen zur Verfügung steht.

Im eigenen Krankengut wurden 2 Dacroninterpositionen vorgenommen. Beide führten zu normalen Blutdruckwerten, die nun schon 13 beziehungsweise 16 Jahre anhalten. Einschränkung muß jedoch gesagt werden, daß beide Patienten über 18 Jahre alt waren. Sie hatten damit den größten Wachstumsschub bereits hinter sich, der eine Gefahr für die Prothese hätte sein können.

d Direkte Methoden

Die Resektion und Reimplantation war die in der auswertbaren Literatur am häufigsten angewandte direkte gefäßplastische Methode. Von 13 Patienten haben 11 mindestens 1 Jahr postoperativ einen normalen Blutdruck. Einmal trat eine Thrombose und einmal eine Restenose auf.

Im eigenen Krankengut kam es nach 4 Resektionen mit Reimplantation dreimal zu Normalisierungen des Blutdrucks. Bei einem 4. Patienten mußte sekundär nephrektomiert werden.

Die Resektion und End-zu-End-Anastomose eignet sich ebenfalls nur für kurzstreckige Stenosen. In der Literatur wurde dieses Verfahren bei 8 Patienten durchgeführt. Bei 5 Patienten blieb der Blutdruck über ein Jahr normalisiert, während bei den 3 restlichen die Beobachtungszeit weniger als ein Jahr betrug.

Auch im eigenen Krankengut wurde die Resektion mit End-zu-End-Anastomose 4 mal angewandt, wobei bei 3 Patienten die Nierenarterie nach über einem Jahr noch offen ist. Bei einer Patientin kam es nach unverändert hohem Blutdruck zum Exitus an Urämie 2 Jahre postoperativ. Ein postoperativ angefertigtes Szintigramm ergab eine verminderte Nierendurchblutung links.

Die direkte Plastik wurde in der Literatur bei 4 Patienten durchgeführt, wovon 3 einen normalen Blutdruck haben. Bei einem Patienten trat eine Thrombose der Nierenarterie auf. Im eigenen Krankengut wurde die direkte Plastik 3 mal durchgeführt. Bei allen drei Patienten konnte ein normaler Blutdruck erreicht werden.

Eine Dilatation der Nierenarterie wurde von FRY und Mitarbeiter 1973 (36) bei 3 Kindern vorgenommen. Bei einem Kind mußte sekundär nephrektomiert werden, während die beiden anderen normalen Blutdruckwerte erreichten.

Eine Intimaektomie wurde von STONEY und Mitarbeiter 1975 (110) durchgeführt. Sie führte allerdings zur Thrombose und die Patientin mußte sekundär nephrektomiert werden.

Eine extravasale Strangdurchtrennung wurde von SILVER und Mitarbeiter 1976 (96) vorgenommen. Dabei kam es zur Normalisierung des Blutdrucks, wobei nicht berichtet wird, wie lange der Patient beobachtet wurde. Ein Patient des eigenen Krankenguts erreichte bis 2 Jahre nach der Strangdurchtrennung normale Blutdruckwerte, die jedoch anschließend

wieder anstiegen. Als Ursache werden dystope Abgänge der Nierenarterien, die angiographisch nachgewiesen werden, bei diesem Patienten vermutet. Leider entzieht sich dieser Patient konsequent allen Nachfragen (Fall 21). Bei einem zweiten Patienten war eine Fibrodysplasie mit einer Strangkompression kombiniert. Ein Jahr nach der Dekompression und Veneninterposition hat der Patient normale Blutdruckwerte (Fall 16).

e Splenorenale Anastomose

Die splenorenale Anastomose ist eine der ältesten Methoden, um die linke Niere zu revaskularisieren (19). Sie ist jedoch schwerer durchzuführen wie die aortorenale Interposition (59). Nach den Ergebnissen in der Literatur ergab die splenorenale Anastomose ungünstige Ergebnisse. Sie wurde bei 9 Patienten vorgenommen. Lediglich bei 2 Patienten (22 %) kam es zur Normalisierung des Blutdrucks. Bei 5 Patienten kam es zur Thrombose (56,1 %) und bei weiteren 2 Patienten (22 %) kam es zur Restenose. Lediglich BREWSTER und DARLING 1979 (10) empfehlen noch die splenorenale Anastomose. Sie berichten allerdings nur über Erfahrungen bei Erwachsenen.

Im eigenen Krankengut wurde lediglich zu Beginn der Untersuchung eine Anastomose der Nierenarterie mit der Milzarterie durchgeführt, die thrombosierte. Acht Jahre postoperativ hatte der Patient mit antihypertensiven Medikamenten normale Blutdruckwerte und durch einen ausgeprägten Kollateralkreislauf keine Hinweise auf eine verminderte Nierendurchblutung. Der Patient leidet an Morbus Recklinghausen (Fall 9).

f Beseitigung eines extravasalen Strömungshindernisses

Strukturen des Bauchraumes, durch welche die Nierenarterie komprimiert und dadurch die Nierendurchblutung gedrosselt wird, werden operativ beseitigt. Als Ursache kommen in Frage, fibröse Stränge des Musculus psoas, des Diaphragmas sowie des aorticorenalen Plexus, die sympathische Nervenzellen enthalten können (96). Mit der Durchtrennung dieser Strukturen kann die Nierendurchblutung wieder in ausreichendem Maß hergestellt werden.

Tumoren des Retroperitonealraumes, wie das Phäochromocytom (47) oder Nierenparenchymtumoren (116) werden exstirpiert, wenn sie die Nierendurchblutung durch Kompression der Nierenarterie behindern. Im eigenen Krankengut konnte ein Patient mit rezidivierenden Phäochromocytomen vom renovaskulären Hochdruck durch Entfernung dieser Tumoren befreit werden (Fall 30).

Ersatzmaterial	gesamt	RR normalisiert (Mindestens 1 Jahr)	Thrombose	Restenose	RR normalisiert (unter 1 Jahr)
Venen	36	24	6	1	5
Streifen	12	8	2	1	1
Interposition	17	15	-	-	2
Bypass	7	1	4	-	2
Arterien	8	8	-	-	-
Interposition	8	8	-	-	-
Dacron	4	3	-	-	1
Streifen	3	2	-	-	1
Bypass	1	1	-	-	-
direkte Methoden	41	25	9	3	4
direkte Plastik	5	4	1	-	-
Reimplantation	14	12	1	1	-
End-zu-End-Anastomose	8	5	-	-	3
Intimaektomie	1	-	1	-	-
Strang	1	-	-	-	1
Dilatation	3	2	1	-	-
splenorenale Anastomose	9	2	5	2	-
G e s a m t	89	60	15	4	10

Tabelle 19: Operationsergebnisse der Literatur und des eigenen Krankenguts bei Kindern ohne Berücksichtigung der Ätiologie

Pat.- Zahl	Pat.- Alter (J)	Beob.- Zeit (J)	Mittl. Beob.- Zeit (J)	Op.- letal.	normal	R R		Spät- letal.	sek. Nephrekt.
						ge- bessert	unver- ändert		
16	2 - 14	1 - 7	4,3	-	15	-	1	-	1
8	1 - 11	1 - 10 1/2	6,9	-	7	1	-	-	1
5	2 - 11	1 - 4	2,0	1	3	1	-	-	-
5	5 - 14	5 - 8	6,5	-	4	-	-	1	4
4	10 - 14	1/4 - 5	2,4	-	3	-	1	-	1
4	5 - 13	1/4 - 13	1,4	-	4	-	-	-	-
3	3 - 12	1/2 - 1 1/2	1,0	-	3	-	-	-	-
3	5 - 13	1 - 2 1/2	1,8	-	3	-	-	-	-
3	7 - 13	1/6 - 5	2,1	-	3	-	-	-	-
2	3	3 - 4	3,5	-	2	-	-	-	1
2	4 - 5	3 - 6	4,5	-	2	-	-	-	1
2	4 - 5	1	1	-	1	-	1	-	-
6	4 - 14	5 - 10	7,2	-	5	-	1	-	-
63(62)	1 - 14	1/4 - 13	4,2	1 (1,6 %)	55 (87,3 %)	2 (3,2 %)	4 (4,8 %)	1 (1,6 %)	9 (14,3 %)
(= 100 %)									

Tabelle 20: Spätergebnisse der Revaskularisation im Kindesalter;
Literaturübersicht (Autoren, die über 2 und mehr Pa-
tienten berichten).

Pat.- Zahl	Pat.- Alter (J)	Beob.-Zeit	Op.- letal.	R R			Spät- letal.	sek. Nephrekt.
				normal	ge- bessert	unver- ändert		
1	5	1 J.	-	1	-	-	-	-
1	5	?	-	1	-	-	-	-
1	11	1 Mon.	-	1	-	-	-	-
1	14	2 1/2 J.	-	1	-	-	-	1
1	14	3 J.	-	1	-	-	-	-
1	4	2 J.	-	1	-	-	-	1
1	5	5 J.	-	1	-	-	-	-
1	3	2 Mon.	-	1	-	-	-	1
1	1/4	2 Mon.	1	-	-	-	-	1
1	10	1 J.	-	1	-	-	-	-
1	4 1/2	1 J.	-	1	-	-	-	-
1	8 1/2	4 Mon.	-	1	-	-	-	-
1	0 1/2	3 J.	-	1	-	-	-	-
1	11	1 J.	-	1	-	-	-	-
1	7	1 J.	-	1	-	-	-	-
1	5	1/2 J.	-	1	-	-	-	-

Hunter et al 1963 (54)

Wilver, Clements 1976 (96)

Donahoo et al 1970 (22)

Chal et al 1963 (112)

Wissan et al 1972 (77)

Poster et al 1966 (33)

Cambiano et al 1970 (13)

Geart et al 1972 (4)

Borden et al 1973 (9)

De Camp et al 1958 (20)

Grad und Rance 1972 (40)

Klecker et al 1974 (63)

Leuman et al 1970 (68)

Presto et al 1973 (86)

Smith und Saylon 1960 (100)

Lambeth et al 1960 (64)

Pat.- Zahl	Pat.- Alter (J)	Beob.-Zeit	Op.- letal.	R R		Spät.- letal.	sek. Nephrekt.
				normal	ge- bessert	unver- ändert	
1	8	4 Mon.	-	1	-	-	-
1	14	5 J.	-	1	-	-	1
1	1	1 J.	-	1	-	-	-
1	5	2 J.	-	1	-	-	1
1	5	?	-	1	-	-	-
1	1	?	-	-	-	1	-
1	8	3 Wo.	1	-	-	-	-
1	13	1 1/2 J.	-	1	-	-	1
1	3	?	-	-	-	1	-
1	10	?	-	1	-	-	-
26 (= 100 %)	1/4 J. - 14 J.	3 Wo.-5 J. Mittel 1,5 J.	2 (7,7%)	22 (84,6 %)	-	2 (7,7 %)	7 (26,9 %)

Guntheroth et al 1963 (41)
 McCormack et al 1967 (73)
 Stansel et al 1964 (104)
 Kaufman J.J. et al 1969 (57)
 Oliver et al 1960 (78)
 Ferguson 1966 (32)
 Garjon et al 1964 (5)
 Halpern et al 1962 (43)
 Halpern et al 1965 (44)
 Lukier et al 1971 (16)

i e s a m t

Tabelle 21: Spätergebnisse der Revaskularisation im Kindesalter;
 Literaturübersicht (Einzelbeobachtungen).

Pat. Zahl	R R					sek. Nephrekt.
	normal	gebessert	unverändert	Op. Letal.	Spät. Letal.	
63	55	2	4	1	1	9
26	22	-	2	2	-	7
Gesamt (= 100 %)	77 (86,5 %)	2 (2,2 %)	6 (6,7 %)	3 (3,3 %)	1 (1,1 %)	16 (18,0 %)

Tabelle 22: Zusammenfassung der Tabellen 20 und 21

5. Ergebnisse und Prognose

a des renovaskulären Hochdrucks im Kindesalter

Im eigenen Krankengut konnte bei Kindern bis zum Operationsalter von 14 Jahren unabhängig von der Ätiologie und dem angewandten Revaskularisationsverfahren nach mindestens einem Jahr bis zu 10 Jahren - im Mittel nach 6,3 Jahren - bei 5 (83 %) Kindern ein normaler Blutdruck erreicht werden. In dieser Gruppe war in keinem Fall eine sekundäre Nephrektomie notwendig. In der Literatur wurde bei 73 Patienten im Beobachtungszeitraum von 6 Monaten bis 10 1/2 Jahren - im Mittel 3,5 Jahre - ohne sekundäre Nephrektomie bei 75 % (55 Patienten) ein normalisierter Blutdruck erreicht.

In der Altersstufe der 14- bis 17-jährigen Patienten betrug die Normalisierungsrate ohne sekundäre Nephrektomie 67 % (6 von 9 Patienten). In dieser Gruppe wurden 2 sekundäre Nephrektomien vorgenommen, von denen eine zur Besserung mit Medikamenten führte, während die andere keine Veränderung erbrachte. Damit beträgt der Anteil normalisierter und gebesserter Patienten 89 %. In der Literatur wurden nur 9 ausreichend dokumentierte Patienten dieser Altersgruppe gefunden. Möglicherweise sind viele Patienten dieses Alters in allgemeinen Statistiken enthalten und nicht besonders erwähnt.

Dies gilt wahrscheinlicher noch für die Ergebnisse der 17-bis 21-jährigen Patienten, bei denen im eigenen Krankengut in 61,5 % eine langfristige Normalisierung des Blutdrucks erreicht wurde. Die Zahl der Patienten mit normalisiertem und gebessertem Blutdruck beträgt 11 von 13 (85 %).

Insgesamt wurden 22 von 28 Patienten (78,6 %) geheilt, 2 Patienten (7,1 %) gebessert, 3 Patienten (10,7 %) blieben unverändert und eine Patientin starb 2 Jahre postoperativ.

Vergleicht man die Erfolgsquoten von Kindern mit denen von Erwachsenen, so schneiden erstere günstiger ab. In einer Zusammenstellung von SCHILDBERG und DENECKE 1977 (90) wurde ohne Berücksichtigung der Ätiologie und des Alters von 1 728 Patienten bei 40 % ein normaler und bei weiteren 29,3 % ein gebesserter Blutdruck erreicht.

b bei Fibrodysplasie

Bei einer weiteren Übersicht von 374 Patienten mit fibrodysplastischen Stenosen der Nierenarterie (90) war die Normalisierungsrate mit 64 % wesentlich höher. Bei Kindern mit Fibrodysplasie waren im eigenen Krankengut 6 von 7 Kinder (84 %) normalisiert.

Die verfügbare Weltliteratur wurde nach Revaskularisationen bei Kindern bis 14 Jahren durchgesehen (Tabellen 20 und 21). Dabei wurde bei einseitigen fibrodysplastischen Nierenarterienstenosen in 88 % eine Heilung erzielt. Allerdings war dazu in 12 % eine sekundäre Nephrektomie notwendig. Bei 4 % konnte eine Besserung im Blutdruckverhalten erzielt werden. Keine Änderung ergab sich ebenfalls bei 4 %. Weitere 2 Patienten (4 %) verstarben an den Folgen der Operation.

Bei einer Beobachtungszeit von 1 bis 10 1/2 Jahren, im Durchschnitt 4,2 Jahre konnten aus Literaturangaben (sh. Tabelle 24) 41 Patienten mit einseitiger fibrodysplastischer Nierenarterienstenose ausgewertet werden, zusätzlich noch 6 Patienten aus dem eigenen Krankengut. Dabei wurde bei 43 von 47 Patienten (91,5 %) der Blutdruck normalisiert, wobei bei 4 Patienten eine sekundäre Nephrektomie notwendig war. Je 2 Patienten hatten einen gebesserten beziehungsweise unveränderten Blutdruck.

Autor	Jahr	Pat.- Zahl	R R			Op.- letal.	sek. Nephrekt.
			normal	gebessert	unver- ändert		
Mena et al (74)	1973	3	3	-	-	-	-
Stoney et al (110)	1975	8	7	1	-	-	1
Cambiano et al (13)	1970	1	1	-	-	-	-
Beart et al (4)	1972	1	-	-	1	-	-
Borden et al (9)	1973	1	-	-	-	1	-
Ernst et al (31)	1972	3	3	-	-	-	-
Kaufman J.M. et al (60)	1975	3	3	-	-	-	1
Spencer et al (102)	1961	3	3	-	-	-	-
Guntheroth et al (41)	1963	1	1	-	-	-	-
Stansel et al (104)	1964	1	1	-	-	-	-
Cukier et al (17)	1975	5	3	1	-	1	1
Thal et al (112)	1963	1	1	-	-	-	1
Vermeulen et al (32)	1975	2	2	-	-	-	1
Fry et al (36)	1973	16	15	-	1	-	1
Nennhaus et al (76)	1967	1	1	-	-	-	-
Gesamt		50 (= 100 %)	44 (88 %)	2 (4 %)	2 (4 %)	2 (4 %)	6 (12 %)

Tabelle 23: Operationsfrühergebnisse bis zu einem Jahr bei einseitigen fibrodysplastischen Nierenarterienstenosen bei Kindern

Autor	Jahr	Pat.- Zahl	R R			Op.- letal.	sek. Nephrekt.
			normal	gebessert	unver- ändert		
Mena et al (74)	1973	2	2	-	-	-	-
Stoney et al (110)	1975	8	7	1	-	-	1
Cambiano et al (13)	1970	1	1	-	-	-	-
Ernst et al (31)	1972	3	3	-	-	-	-
Kaufman J.M. et al (60)	1975	3	3	-	-	-	1
Spencer et al (102)	1961	2	2	-	-	-	-
Stansel et al (104)	1964	1	1	-	-	-	-
Cukier et al (17)	1975	4	3	1	-	-	-
Thal et al (112)	1963	1	1	-	-	-	1
Fry et al (36)	1973	16	15	-	1	-	1
Eigenes Krankengut	1980	6	5	-	1	-	-
Gesamt		47 (= 100 %)	43 (91,5 %)	2 (4,25 %)	2 (4,25 %)	-	4 (8,5 %)

Tabelle 24: Operationsergebnisse nach mindestens 1 Jahr bei einseitigen fibrodysplastischen Nierenarterienstenosen bei Kindern unter Einbeziehung von 6 Patienten des eigenen Krankenguts

beidseitige fibrodysplastische Stenosen

Bei einem Beobachtungszeitraum bis zu einem Jahr waren nur 6 Patienten mit beidseitiger fibrodysplastischer Nierenarterienstenose auszuwerten. Davon waren 5 der 6 Patienten normalisiert, einer nach sekundärer Nephrektomie, während ein Patient in einer Hochdruckkrise gestorben ist (17, 36, 73, 76, 77, 110). Im eigenen Krankengut trat bei Kindern bis 14 Jahren keine beidseitige Stenose auf.

Bei einem Beobachtungszeitraum bis zu 6 Jahren blieb bei 4 Patienten der Blutdruck normal, bei einem Patienten unverändert (36, 73, 76, 77, 110).

c bei sonstiger Ätiologie

Bei 23 Patienten mit einseitigen Nierenarterienstenosen, deren Ursache nicht bekannt (13 Patienten), ein Morbus Recklinghausen (4 Patienten), eine Arteriitis (2 Patienten), eine Kompression durch Strang (1 Patient), eine Hypoplasie der Aorta (1 Patient) oder eine Dystopie (1 Patient) war, konnte bei 20 (87 %) der Blutdruck normalisiert werden. Bei 8 Patienten (25 %) war allerdings eine sekundäre Nephrektomie erforderlich. Nur von 12 Patienten war ein Beobachtungszeitraum von mehr als einem Jahr bekannt. Dieser erstreckt sich bis zu 8 Jahren, im Mittel 3,1 Jahre. Von den 12 Patienten hatten 11 (91,6 %) einen normalen Blutdruck, davon 6 nach sekundärer Nephrektomie.

In der Literatur konnten nur 8 auswertbare Patienten mit beidseitigen Nierenarterienstenosen gefunden werden. Die Ätiologie war bei 4 Patienten unbekannt, bei 3 Patienten ein Morbus Recklinghausen und bei einem Patienten ein dystoper Abgang der Nierenarterien. Früh-postoperativ konnte der Blutdruck von 4 der 8 Patienten (50 %) norma-

lisiert werden. Dabei war bei einem Patienten eine primäre Nephrektomie kontralateral und bei 2 Patienten eine sekundäre Nephrektomie durchgeführt worden. 2 Patienten hatten einen gebesserten Blutdruck, während er bei 2 weiteren unverändert blieb.

Über einen Beobachtungszeitraum von 1 bis 3 Jahren, im Mittel 1,75 Jahren, konnten nur 4 Patienten verfolgt werden. Der Blutdruck dieser 4 Patienten war normal.

Diese Operationsergebnisse entsprechen etwa denen nach Operation wegen fibromuskulär dysplastischen Stenosen. Auffallend ist jedoch, daß bei diesen Kindern wesentlich häufiger nephrektomiert werden mußte als wenn eine Fibrodysplasie die Stenoseursache war.

sekundäre Nephrektomie bei Fibrodysplasie	6 von 48	12,5 %
sekundäre Nephrektomie bei anderen Ursachen	7 von 16	43,7 %

Tabelle 25: Vergleich der Häufigkeit von sekundären Nephrektomien bei Nierenarterienstenosen durch Fibrodysplasie und andere Ursachen

Bei einem Operationsalter von 15 bis 17 Jahren konnten in der Literatur nur 9 Patienten gefunden werden, die ausreichend dokumentiert waren. Wie bereits erwähnt, liegt dies möglicherweise daran, daß die Patienten dieser Altersgruppe ebenso wie die 18- bis 21-Jährigen in Erwachsenenstatistiken veröffentlicht wurden.

Von den 9 Patienten weisen 8 einen normalen Blutdruck auf, davon 3 nach sekundärer Nephrektomie. Der 9. Patient hat nach sekundärer Nephrektomie gebesserte Blutdruckwerte.

Die Beobachtungszeit betrug in dieser Gruppe zwischen 4 Monaten und 7 Jahren, im Mittel 3,4 Jahre.

Aufgrund der geringen Patientenzahl wurde auf eine weitere Aufschlüsselung verzichtet.

F Zusammenfassung

An den Chirurgischen Universitätskliniken München und Köln wurden zwischen 1959 und 1977 30 Kinder und Jugendliche zwischen 4 und 21 Jahren - im Mittel 16,1 Jahre - wegen eines renovaskulären Hochdrucks operiert. Es handelte sich dabei um 11 Knaben und 19 Mädchen.

Ätiologisch waren es bei den Nierenarterienstenosen 24 Patienten (80 %), mit für diesen Patientenkreis typischer Fibrodysplasie. Bei 2 Patienten (6,7 %) wurde eine kongenitale Dysplasie und bei weiteren 2 Patienten (6,7 %) eine Kompression der Nierenarterie diagnostiziert. Bei je einem Patienten handelte es sich um eine Arteriosklerose und eine Embolie.

An diagnostischen Befunden wurden erhoben: Veränderungen am Augenhintergrund, EKG, Urogramm und Frühurogramm, Nierenszintigramm und Isotopennephrogramm, seitengetrennte Nierenfunktionsprüfungen, Angiotensinfusionstest, Reninbestimmung und Angiographie.

Bei allen Patienten wurde primär eine Revaskularisation durchgeführt. Im einzelnen waren dies: 9 Streifenarterioplastiken, 10 Interpositionen und 14 direkte Methoden.

Bei einem Beobachtungszeitraum zwischen 1 Jahr und 18 Jahren kann bei 22 von 28 Patienten (78,6 %) ein normaler Blutdruck festgestellt werden. Bei 2 Patienten (7,1 %) wurde der Blutdruck mit Antihypertensiva in den Normbereich gesenkt. Drei Patienten (10,7 %) zeigten keine Änderung des Blutdruckverhaltens. Verstorben ist eine Patientin (3,6 %).

Eine Zusammenstellung der verwertbaren Weltliteratur umfaßt 38 Autoren, die über 83 Kinder bis 14 Jahre berichteten. Diesen wurden 6 Kinder aus dem eigenen Krankengut hinzugefügt.

In dieser Statistik hatten 77 von 89 Patienten (86,7 %) einen normalen Blutdruck, davon 16 Kranke (18 %) nach sekundärer Nephrektomie, bei 2 Kindern (2,2 %) war er gebessert, während er bei 6 Kranken (6,7 %) unverändert blieb. Drei Patienten (3,3 %) verstarben noch vor Entlassung aus der Klinik. Der spätere Tod eines Patienten war nur in einem Fall (1,1 %) bekannt geworden.

Aufgrund der langen Dauer einer konservativen Therapie in dieser Altersgruppe mit eventuellen Nebenwirkungen der Pharmaka und der guten Operationsergebnisse sollte heute der renovaskuläre Hochdruck bei Kindern und Jugendlichen operativ behandelt werden.

G Literaturverzeichnis

- 1 Amsterdam, E.A., N.P.Couch, A.R.Christlieb, J.H.Harrison, C.Crane, S.J.Dobrzinsky, R.B.Hickler: Renin vein activity in prognosis of surgery of renovascular hypertension. Am.J.Med. 47 (1969) 860
- 2 Anderson, P.E.: Fibromuscular hyperplasia in children. Acta Radiol. (Diagn.) 10 (1970) 203
- 3 Assendelft P.M.van Blom, C.J.Kooiker, E.J.Dorhout Mees, A.J.Hameleers: Renovascular hypertension in three children from one family. J.Clin.Pathol. 26 (1973) 359
- 4 Baert, A.L., W.Proesman, B.van Damme: Renovascular hypertension due to segmental artery stenosis in childhood. J.Belge Radiol. 55 (1972) 597
- 5 Barjon, P., R.Labauge, A.Pages, A.Thèvenet, M.Danan, M.Challamand: Syndrome de Goldblatt chez l'enfant. J.Urol. Nephrol. 70 (1964) 744
- 6 Bauer, R.W., S.L.Robbins: A post mortem study comparing renal arteriograms and renal artery casts in 58 patients. Arch. Path. (Chicago) 85 (1967) 307
- 7 Beckerhoff, R., W.Siegenthaler: Die Bedeutung der Reninbestimmung bei der Hypertonie-Abklärung. Schweiz.med.Wschr. 106 Nr. 14 (1976) 474
- 8 Bock, K.D.: Früherfassung des Hochdrucks. In: Deutsche Liga zur Bekämpfung des hohen Blutdrucks. Mainz, 1974 S.14
- 9 Borden, T.A., L.H.Banowsky, R.I.Rosen: Renovascular hypertension in children. J.Urol. 110 (1973) 721
- 10 Brewster, D.C., R.C.Darling: Splenorenal arterial anastomosis for renovascular hypertension. Ann.Surg 189 (1979) 353
- 11 Buchali, K.: Erfahrungen mit dem Suchtest nach Rapoport zum Nachweis von Nierenarterienstenosen. Z.Urol.Nephrol. 59 (1966) 441
- 12 Build and blood pressure study 1959. Soc.Act., Chicago 1959
- 13 Cambiano, C., H.Cohan, P.Garrahan, I.Perianes: Enfermedad vascular renal unilateral en el niño. Pren.med.argent. 57 (1970) 1618
- 14 Clayman, A.S., J.J.Bookstein: The role of arteriography in pediatric hypertension. Radiology 108 (1973) 107
- 15 Coran, A., S.Schuster: Renovascular hypertension in childhood. Surgery 64 (1968) 672

- 16 Cukier, J., R. Perelman, D. Buerton, J. Vacant, R. Ott, J. Marie: Stenoses multiples d'une artère rénale responsables d'une hypertension artérielle chez l'enfant. Guérison par pontage aorto-rénal. *Ann. Pediatr.* 18 (1971) 741
- 17 Cukier, J., D. Buerton: Traitement chirurgical réparateur des sténoses de l'artère rénale chez l'enfant. A propos de 5 observations. *J. Urol. Nephrol.* (Paris) 81 (10-11) (1975) 729
- 18 De Bakey, M.E., G.C. Morris, Jr., R.O. Morgan, E.S. Crawford, D.A. Cooley: Lesions of the renal artery. *Am. J. Surg.* 107 (1964) 84
- 19 De Camp, P.T., H.C. Snyder, R.B. Bost: Severe hypertension due to congenital stenosis of artery to solitary kidney: Correction by splenorenal arterial anastomosis. *Arch. Surg.* 75 (1957) 1023
- 20 De Camp, P., R. Birchall: Recognition and treatment of renal artery stenosis associated with hypertension. *Surgery* 43 (1958) 134
- 21 Deterling, R.A.: Aneurysm of the visceral arteries. *J. cardiovasc. Surg.* 12 (1971) 309
- 22 Donahoo, J.S., L.G. Leonard, J.A. Haller, Jr., G.N. Peters: Renovascular hypertension in children. *Surg. Clin. N. Amer.* 50 (1970) 801
- 23 Dos Santos, R., C. Lamas, P. Caldas: L'artériographie des membres de l'aorte et de ses branches abdominales. *Bull. et mem. soc. nat. de chir.* 55 (1929) 687
- 24 Eigler, F.W.: Chirurgische Behandlung des renovaskulären Hochdrucks. *Dtsch. med. Wschr.* 92 (1967) 117
- 25 Eigler, F.W., H. Denecke, V. Zumbel: Sekundärer Hochdruck. In: Heberer, G., G. Hegemann: Indikation zur Operation. Springer, Berlin-Heidelberg-New York 1974, S. 185
- 26 Eigler, F.W.: Diskussionsbemerkung. In: Heberer, G.: Aktuelle Probleme der rekonstruktiven Gefäßchirurgie. Straube: Erlangen 1979 S. 132
- 27 Eigler, F.W.: Nierenarterienstenosen. In: Heberer, G., G. Rauh, W. Schoop: Angiologie, Thieme Verlag, Stuttgart 1974 S. 506
- 28 Eigler, F.W., D. Jakubowski, H. Schneiders: Early and late complication following surgical correction of renovascular hypertension. *Contr. Nephrol* 3 (1976) 104
- 29 Eipper, D.F., R.W. Gifford, Jr., B.H. Stewart, R.J. Alfidi, L.J. McCormack, D.G. Vidt: Abdominal bruits in renovascular hypertension. *Am. J. Cardiol.* 37 (1976) 48
- 30 Epstein, F.H.: Die Epidemiologie der Hypertonie. In: Deutsche Liga zur Bekämpfung des hohen Blutdrucks. Mainz 1974 S. 8
- 31 Ernst, B.C., J.C. Stanley, F.F. Marshall, W.J. Fry: Autogenous saphenous vein aortorenal grafts: a ten-year experience. *Arch. Surg.* 73 (1973) 859

- 32 Ferguson, C.C.: Diskussionsbemerkung. In: Foster, J.H., W.A. Pettinger, J.A.Oates, R.K.Rhamy, E.C.Klatte, H.C.Burko, B.L. Bolasny, R.D.Gordon, F.A.Puyau, R.K.Younger: Malignant hypertension secondary to renal artery stenosis in children. *Ann. Surg.* 164 (1966) 713
- 33 Foster, J.H., W.A.Pettinger, J.A.Oates, R.K.Rhamy, E.C.Klatte, H.C.Burko, B.L.Bolasny, R.D.Gordon, F.A.Puyau, R.K.Younger: Malignant hypertension secondary to renal artery stenosis in children. *Ann.Surg.* 164 (1966) 700
- 34 Foster, J.H., J.A.Oates, R.K.Rhamy, E.C.Klatte, W.A.Pettinger, H.C.Burko, R.K.Younger, H.W.Scott, Jr.: Detection and treatment of patients with renovascular hypertension. *Surgery* 60 (1966) 240
- 35 Foster, J.H., J.A.Oates, R.K.Rhamy, E.C.Klatte, H.C.Burko, A.M. Michelakis: Hypertension and fibromuscular dysplasia. *Surgery* 65 (1969) 157
- 36 Fry, J.W., C.B.Ernst, J.C.Stanley, B.Brink, A.Arbor: Renovascular hypertension in the pediatric patient. *Arch.Surg.* 107 (1973) 692
- 37 Garritano, A.: Aneurysms of the renal artery. *Amer.J.Surg.* 94 (1957) 638
- 38 Goetze, H.: Die Diagnose der Nierenarterienstenose. *Dtsch.med. Wschr.* 91 (1966) 1237
- 39 Goldblatt, H., J.Lynch, R.F.Hauzal, W.W.Summerville: Studies on experimental hypertension. *J.Exp.Med.* 59 (1934) 347
- 40 Grad, E., C.P.Rance: Bilateral renal artery stenosis in association with neurofibromatosis (Recklinghausen's disease): report of two cases. *J.Pediat.* 80 (1972) 804
- 41 Guntheroth, W., C.Howry, J.Ansell: Renal hypertension, a review. *Pediatrics* 31 (1963) 767
- 42 Hallwachs, G.: Diagnose und chirurgische Behandlung der renalen Hypertonie. *Pädiatrische Praxis* 5 (1966) 375
- 43 Halpern, M., J.Evans: Coarctation of the renal artery with "notching" of the ureter. *Amer.J.Roentgenol.* 88 (1962) 159
- 44 Halpern, M., G.Currarino: Vascular lesions causing hypertension in neurofibromatosis. *N.Engl.J.Med.* 273 (1965) 248
- 45 Harrison, E.G.Jr., L.J.Mc Cormack: Pathologic classification of renal arterial disease in renovascular hypertension. *Mayo Clin. Proc.* 46 (1971) 161
- 46 Heberer, G., R.Engelking, F.W.Eigler: Chirurgische Behandlung des renovaskulären Hochdrucks. *Dtsch.med.Wschr.* 92 (1967) 581
- 47 Heberer, G.: Chirurgische Aspekte der Hypertoniebehandlung. In: Losse, H., R.Heintz: Aktuelle Hypertonieprobleme. Thieme Verlag, Stuttgart 1973

- 48 Heberer, G., D. Sachweh, H. Lenecke: Das Aneurysma der Nierenarterie. Münch.med.Wschr. 115 (1973) 217
- 49 Heberer, G., H.-M. Becker, F.W. Schildberg: Akute und chronische arterielle Verschlusskrankheiten. In: Heberer, Köle-Tscherne: Chirurgie. Springer Verlag, Berlin-Heidelberg-New York 1977 S. 598
- 50 Heinze, G.H., U. Büll, K.W. Frey: Einführung in die Nuklearmedizin. In: Lissner, J., C. Hug: Radiologie, Enke Verlag Stuttgart 1975 S. 114
- 51 Helmer, O.M.: Presence of renin in plasma of patients with arterial hypertension. Circulation 25 (1962) 169
- 52 Howard, J.E., M. Berthrong, D.M. Gould, E.R. Yendt: Hypertension resulting from unilateral renal vascular disease and its relief by nephrektomy. Bull. John Hopkins Hosp. 94 (1954) 51
- 53 Hunt, J.C., E.G. Harrison, Jr., C.W. Kinkaid, P.E. Bernatz, G.D. Davis: Idiopathic fibrous and fibromuscular stenosis of renal arteries associated with hypertension. Proc. Staff. Mayo Clin. 37 (1962) 181
- 54 Hunter, J.A., O.C. Julian, W.S. Dye, H. Javid, E. Feinhandler, B. Emanuel: Hypertension in a child relieved by bilateral renal arterioplasty. Amer.J.Surg. 106 (1963) 43
- 55 Kaplan, N.M., J.G. Silah: The angiotensin-infusion test: A new approach to the differential diagnosis of renovascular hypertension. New England J. Med. 271 (1964) 536
- 56 Kaufman, J.J.: Results of surgical treatment of renovascular hypertension. Analysis of 67 cases followed from 1 to 6 years. J.Urol. 94 (1965) 211
- 57 Kaufman, J.J., C. Alferez, R. Vela Navarrete: Autotransplantation of a solitary functioning kidney for renovascular hypertension. J.Urol. 102 (1969) 146
- 58 Kaufman, J.J., W.E. Goodwin, J. Waisman, M.T. Gyepes: Renovascular hypertension. Report of seven cases treated surgically including two cases of renal autotransplantation. Amer.J.Surg. 124 (1972) 149
- 59 Kaufman, J.J.: Surgical treatment of renovascular hypertension. Contr.Nephrol. 3 (1976) 82
- 60 Kaufman, J.M., M. Schiff, Jr., H.C. Stansel: Surgical treatment of renal hypertension in children. J.Urol. 113(5) (1975) 681
- 61 Kinkaid, O.W., G.D. Davis, F.J. Hallermann, J.C. Hunt: Fibromuscular dysplasia of the renal arteries. Amer.J.Roentgenol 104 (1968) 271
- 62 Kinkaid-Smith, P.: The diagnostic value of the renal biopsy in renovascular and other forms of hypertension. In: Antihypertensive therapy, hrsg. von Gross R.: Springer Verlag Berlin 1966 S. 485

- 63 Klecker, R.L., J.B. Roth: Visceral neurofibromatosis and hypertension in children. *Pediatrics* 53 (1974) 417
- 64 Lambeth, C.B., J.R. Derrick, A.E. Hansen: Stenosis of a branch of the renal artery causing hypertension in a child including a complication of translumbar renal arteriography. *Pediatrics* 26 (1960) 822
- 65 Lawson, J.D., R. Boerth, J.H. Foster, R.H. Dean: Diagnosis and management of renovascular hypertension in children. *Arch. Surg.* 112 (1977) 1307
- 66 Leadbetter, W.F., C.E. Burkland: Hypertension in unilateral renal disease. *J. Urol.* 38 (1938) 611
- 67 Lefèbvre, J., M. Labrune, R. Benacerraf: Renovascular hypertension in childhood. *Progr. Pediat. Radiol.* 3 (1970) 252
- 68 Leumann, E.P., R.P. Bauer, P.E. Slaton, E.G. Biglieri, M.A. Holliday: Renovascular hypertension in childhood. *Pediatrics* 46 (1970) 362
- 69 Losse, H.: Therapie des Hochdrucks. In: Deutsche Liga zur Bekämpfung des hohen Blutdrucks. Mainz 1974 S.27
- 70 Losse, H.: Arterielle Hypertonie. In: Gross R., P. Schölmerich. *Lehrbuch der Inneren Medizin.* Schattauer Verlag, Stuttgart-New York 1977 S.359
- 71 Maxwell, M.H.: Statistical report. Cooperative study of renovascular hypertension, 1972. Statistical center, UCLA School of Med. Los Angeles, California
- 72 Mc Cormack, L.J., J.B. Hazard, E.F. Foutasse: Obstructive lesions of renal artery associated with remediable hypertension. (Abstr.) *Amer. J. Path.* 34 (1958) 582
- 73 Mc Cormack, L.J., T.J. Noto, T.F. Meaney, E.F. Foutasse: Subadventitial fibroplasia of renal artery, a disease of young women. *Amer. Heart J.* 73 (1967) 602
- 74 Mena, E., J.J. Bookstein, J.F. Holt, W.J. Fry: Neurofibromatosis and renovascular hypertension in children. *Amer. J. Roentgenol. Radium Ther. Nucl. Med.* 118 (1973) 39
- 75 Morris, G.C., P.G. Kirchhoff, K.G.v. Buch: Diagnostik und chirurgische Behandlung der renovaskulären Hypertonie. *Med. Klinik* 59 (1964) 291
- 76 Nennhaus, H.P., H. Javid, J.A. Hunter: Surgical treatment of renovascular hypertension in children with a review of infradiaphragmatic arterial hypoplastic anomalies. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 54 (1967) 246
- 77 Nissan, S.: Surgical treatment of bilateral renovascular occlusive disease in a child. *J. Urol* 108 (1972) 337

- 78 Oliver, W.J., N.S.Talner, A.M.Stern: Hypertension in infancy and childhood. *J.Mich.Med.Soc.* 59 (1960) 83
- 79 Coi, B.S., B.T.Chen, C.C.S.Toh, T.K.Oon: Causes of hypertension in the young. *Brit.Med.J.* 3 (1970) 744
- 80 Perloff, D., M.Sokolow, E.J.Wylie, D.R.Smith, A.J.Palubinskas: Hypertension secondary to renal arterial occlusive disease. *Circulation* 24 (1961) 1286
- 81 Pflanz, M.: Soziosomatische Aspekte der Hypertonie. *Therapeutische Berichte (Fa. Bayer)* 1 (1973) S.3
- 82 Plumer, L.B., S.A.Mendoza, G.W.Kaplan: Hypertension in infancy: A case for aggressive management. *J.Urol.* 113 (4) (1975) 555
- 83 Poutasse, E.F., A.Humphries, L.J.Mc Cormack, A.Corcoran: Bilateral stenosis of renal arteries and hypertension. Treatment by arterial homografts. *JAMA* 161 (1956) 419
- 84 Poutasse, E.F.: Surgical treatment of renal hypertension. *Amer. J.Surg.* 107 (1964) 97
- 85 Poyau, F.: Renal arteriography in infancy. *Pediatrics* 36 (1965) 789
- 86 Presto, A.J., R.G.Middleton: Cure of hypertension in a child with renal artery stenosis and hydronephrosis in a solitary kidney. *J.Urol.* 109 (1973) 98
- 87 Rapoport, A.: Modification of the "Howard-Test" for the detection of renal artery obstruction. *New England J.Med.* 263 (1960) 1159
- 88 Rauh, W., K.Schärer: Renovascular hypertension in children. *Contr.Nephrol.* 3 (1976) 142
- 89 Sachweh, D., G.Heberer, H.Denecke: Special problems in the post-operative course after reconstructive surgery for renal artery stenosis. *J.Cardiovasc. Surg.* 14 (1973) 678
- 90 Schildberg, F.W., H.Denecke: Renovaskulärer Hypertonus. In: Zenker, R., F.Daucher, W.Schink: *Chirurgie der Gegenwart*, Bd.7 Beitr. 13 München-Wien: Urban & Schwarzenberg 1977 S.1
- 91 Schildberg, F.W., H.Denecke: Renovaskulärer Hochdruck. In: Heberer G.: *Aktuelle Fragen der rekonstruktiven Gefäßchirurgie*. Straube Erlangen 1979 S.81
- 92 Schlösser, V., G.Spillner: Die chirurgische Behandlung der renovaskulären Hypertonie. *ZFA* 52 (29) (1976) 1479
- 93 Schürch, W., F.H.Messerli, J.Genest, R. Lefebvre, P.Roy, P.Cartier, J.M.Rojo-Ortega: Arterial hypertension and neurofibromatosis: renal arterial stenosis and coarctation of abdominal aorta. *CMA J.* 113 (1975) 879
- 94 Seldinger, S.I.: Catheter replacement of the needle in percutaneous arteriography. *Acta Radiol.* 39 (1953) 368

- 95 Siggers,R.L.: Early physiologic nephro-urography as a test of kidney function. Radiology 77 (1961) 452
- 96 Silver,D., J.B.Clements: Renovascular hypertension from renal artery compression by congenital bands. Ann. Surg. 183 (1976) 161
- 97 Simon,N., S.F.Stanley, K.H.Bleifer, M.H.Maxwell: Clinical characteristics of renovascular hypertension. JAMA 220 (1972) 1209
- 98 Sinaiko,A., J.Najarian, A.F.Michael, B.L.Mirkin: Renal auto-transplantation in the treatment of bilateral renal artery stenosis: relief of hypertension in an 8-year-old boy. J. Pediatr. 83 (1973) 409
- 99 Singh,S.P., L.P.Page: Hypertension in the early life. Am.J. Med.Sci. 253 (1967) 255
- 100 Smith,J.P., M.L.Saylon: Renovascular hypertension in children. J.Urol. 84 (1960) 17
- 101 Smith,C.J., F.E.Hatch, J.G.Johnson, B.J.Kelly: Renal arterial dysplasia as a cause of hypertension in neurofibromatosis. Arch.Intern.Med. 125 (1970) 1022
- 102 Spencer,F., T.Stamey, H.Bahnson, A.Cohen: Diagnosis and treatment of hypertension due to occlusive disease of the renal artery. Ann.Surg. 154 (1961) 674
- 103 Stamey,T.A., J.J.Nudelman, F.H.Good, F.N.Schwentker, F.Hendricks: Functional characteristics of renovascular hypertension. Medicine (Baltimore) 40 (1961) 347
- 104 Stansel,H.: Complicated renal artery stenosis. New Engl.J.Med. 270 (1964) 270
- 105 Steffens,L., H.Lenz: Die Bedeutung der Nierenarteriographie im Rahmen der Hypertonie-Diagnostik. Helv.chir.Acta 44 (1977) 259
- 106 Stein,J., J.Markert: Die reno-arterielle Hypertonie im Kindesalter. Pädiatrie und Grenzgebiete. 9 (1970) 87
- 107 Still,L.J., D.Cotton: Severe hypertension in childhood. Arch. Dis.Childh. 42 (1967) 34
- 108 Stoney,R.J., E.J.Wylie: Arterial autografts.Surgery 67 (1970) 18
- 109 Stoney,R.J.: Diskussionsbemerkung. In: Fry W.J., C.B.Ernst, J.C.Stanley, B.Brink, A.Arbor: Renovascular hypertension in the pediatric patient. Arch.Surg. 107 (1973) 692
- 110 Stoney,R.J., P.A.Cooke, S.T.String: Surgical treatment of renovascular hypertension in children. J. Pediatr. Surg. 10 (5) (1975) 631

- 111 Sturm, A. Jr., W. Schulte-Brinkmann, E. Wetzels: Das primäre Aneurysma der Nierenarterie als Hochdruckursache. Dtsch. Med. Wschr. 92 (1967) 592
- 112 Thal, A. P., T. P. Grage, R. L. Vernier: Function of the contralateral kidney in renal hypertension due to renal artery stenosis. Circulation 27 (1963) 36
- 113 Thiel, R.: Atlas der Augenkrankheiten. 6. Auflage Thieme Verlag Stuttgart 1963
- 114 Thureau, K., J. Schuermann: Die Natriumkonzentration an den Macula densa-Zellen als regulierender Faktor für das Glomerulumfiltrat (Mikropunktionsversuche). Klin. Wschr. 43 (1965) 410
- 115 Tilford, D. L., R. C. Kelsch: Renal artery stenosis in childhood neurofibromatosis. Amer. J. Dis. Child 126 (1973) 665
- 116 Vermeulen, F., F. Stas, C. Delegher, N. Buyssens, G. Stalpeart, W. Proesmans, G. Lauwers, F. Sloof, L. v. Pelt, L. v. Gorp: Surgical correction of renovascular hypertension in children. J. Cardiovasc. Surg. 16 (1975) 21
- 117 Winter, C. C.: Diagnosis of the renal hypertension and prediction of surgical outcome. JAMA 178 (1961) 1108
- 118 World Health Organisation: Hypertension and coronary heart disease: Classification and criteria for epidemiological studies. Wld. Hlth. Org. Techn. Rep. Ser. 168 (1959)
- 119 Wylie, E. J., D. L. Perloff, R. J. Stoney: Autogenous tissue revascularisation technics in surgery for renovascular hypertension. Ann. Surg. 170 (1969) 416
- 120 Wylie, E. J.: Diskussionsbemerkung. In: Kaufman, J. J., W. E. Goodwin, J. Waisman, M. T. Gyepes. Renovascular hypertension in children. Amer. J. Surg. 124 (1972) 156

Lebenslauf

Geboren wurde ich am 16. April 1950 in Mallersdorf. Nach der 6. Klasse Volksschule trat ich 1962 in das Hans-Leinberger-Gymnasium Landshut ein, an dem ich 1971 die Reifeprüfung ablegte. Anschließend leistete ich meinen Wehrdienst bei der Luftwaffe ab, den ich 1973 mit dem Dienstgrad eines Leutnants beendete. Im Wintersemester 1973/74 begann ich an der Universität Regensburg mit dem Chemiestudium. Nach zwei Semester wechselte ich in das Studienfach Humanmedizin über. Am 9. Mai 1980 legte ich an der Universität München das medizinische Staatsexamen ab. Seit dem 15. Mai 1980 bin ich Assistenzarzt auf der internistischen Abteilung des Städtischen Krankenhauses Landshut.

